

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1961

N°

501

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

BENOIST CLAUDE, MAURICE, JEAN, ANDRE,

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

Né le 3 Mai 1931 à CHARTRES (E & L)

Présentée et soutenue publiquement le 1961

LES NAEVI PIGMENTAIRES
DE L'ENFANT

DE LA NAISSANCE A LA PUBERTÉ

PRESIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR R. DEGOS

Vol. 1, p. 10, M. 35.

1871

1934

FACULTE DE MEDECINE .DE PARIS

Année 1961

N°

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

BENOIST CLAUDE, MAURICE, JEAN, ANDRE,

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

Né le 3 Mai 1931 à CHARTRES (E & L)

Présentée et soutenue publiquement le

LES NAEVI PIGMENTAIRES DE L'ENFANT

DE LA NAISSANCE A LA PUBERTÉ

PRESIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR R. DEGOS



Digitized by the Internet Archive
in 2026



https://archive.org/details/IA41553817_0068

PROFESSEURS HONORAIRES ;

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCC (P.), BULLIARD (H.),
 CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.),
 DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.),
 HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.),
 LEVY SOLAL (E.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.),
 MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), OLIVIER (E.), PAS-
 TEUR VALLERY RADOT, PETIT-DUTAILLIS, RICHET (C.), STROHL (A.), TANON (L.).

DOYEN

L. B I N E T

Membre de l'Institut

ASSESEUR

Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

MM.

Anatomie

" (Prof. à titre personnel)

Anatomie Pathologique

Anesthésiologie

Bactériologie

Biochimie médicale

" " (Prof. à titre personnel)

Biologie appliquée à l'Ed. Physique et aux Sports

Biologie médicale

" " (Prof. à titre personnel)

Cancérologie médicale et sociale

Clinique carcinologique chirurgicale

(Institut G.ROUSSY)

Clinique cardiologique (Brousseis)

(Beaujon)

(Cochin)

Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu)

(Saint-Antoine

(Salpêtrière

Clinique de chirurgie infantile et orthopédique

(Enfants Malades)

Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice

(Cochin)

CORDIER G.

DELMAS (A.)

DELARUE (J.)

BAUMANN (J.)

FASQUELLÉ (R.)

JAYLE (M.P.)

SCHAPIRA (G.)

CHAILLEY-BERT (P.)

FAUVERT (R.)

BOURLIERE (F.)

BERNARD (J.)

REDON (H.)

MOUQUIN (M.)

SICARD (A.)

QUENU (J.)

PATEL (J.)

GOSSET (J.)

MOULONGUET (P.)

FEVRE (M.)

MERLE d'AUBIGNE

Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire	MM. GAUDART d'ALLAINES
(Broussais)	
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire	MATHEY (J.)
(Léonée)	
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enf. Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Brôca)	FUNCK BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	
(Saint Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Cl. Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et	
de l'encéphale (Sainte Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux	
(Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
(Boucicaut)	LENEGRE (J.)
(Broussais)	SOULIE (P.)
Cliniques médicales (Cochin)	JUSTIN BESANCON
(Hôtel-Dieu)	BARIETY (M.)
(Pitié)	DREYFUS (G.)
(Saint Antoine)	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique	
et climatologie (Richet)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	de GENNES (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et	
des maladies de la nutrition (Hôtel Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
(Beudelocque)	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales (Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enf. Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-physiologie (Léonée)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	
(Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)

Histoire de la Médecine et de la Chirurgie (Lariboisière)	MM. SEZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et Médecine préventive	JOANNON (P.)
Hygiène et Médecine préventive (Prof. à titre pers.)	DEPARIS (M.)
Médecine du travail	DESOILLE (M.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
" (Prof. à titre personnel)	LEVY (Melle J.)
Physiologie	BINET (L.)
" (Prof. à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
" " (Prof. à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (M.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	LEGER (L.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES

Anatomie	DABROL (C.)
	COUINAUD (C.)
	OLIVIER (G.)
Anatomie Pathologique	Melle GAUTHIER-VILLARD (P.)
	Pr. s. ch.
	MM. BUSSER
	GOUYGOU (Ch.)
	ORCEL (L.)
	PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H
Bactériologie	NEVOT (A.) Pr. s. ch.
	BARBIER (P.)
	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	(Pr. s. ch.)
	POLONOVSKI (J.)
	M. conf.

Biologie appliquée à l'Ed.Physique et aux Sports
Carcinologie

Dermato-Syphiligraphie
Electro-Radiologie
Embryologie

Hématologie

Histologie

Hydrologie
Hygiène

Maladies infectieuses

Médecine Légale

Médecine du Travail
Neurologie
Obstétrique

Ophtalmologie

Orthopédie

Oto-rhino-laryngologie
Parasitologie

Pathologie Chirurgicale

MM.

PLAS (F.)
DENOIX (P.)
MATHE (G.)
DUPERRAT (B.)
LEDOUX-LEBARD (C.)
TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)

Pr. s. ch.
BILSKI-PASQUIER
DAUSSET (J.)
COUJARD (R.)
Pr. s. ch.
MAROIS (M.)
RACADOT (J.)
CORNET (A.)
BOYER (J.)
Pr. s. ch.

Mme CORRE-HURST (L.)

MM. BASTIN (R.)
DUPONT (V.)
DEROBERT (L.)
Pr. s. ch.
HADENGUE (A.)
FOURNIER (E.)
GUENIOT (M.)
ALBAHARY (C.)
LHERMITTE (F.)
GRANJON (A.)
HERVET (E.)
LE LORIER (G.)
MORIN (P.)
MUSSET (R.)
ROBEY (M.)

TROYER-ROZAT (J.)

BREGEAT (P.)
SARAUX (H.)
JUDET (R.)
RAMADIER (J.)
DEBAIN (J.)
BRUMPT (L.C.)

Pr. s. ch.
CHABAUD (A.)
BARCAT (J.)
BINET (J.P.)
CAUCHOIX (J.)
CHATELIN (C.L.)

Pathologie Chirurgicale

MM. DUBOST (Ch.)

DUBOST (Cl.)

FAUREL (J.)

FLABEAU (F.)

GERMAIN (A.)

LAURENCE (G.)

agr. per.

LORTAT-JACOB (J.L.)

LOYGUE (J.)

MERCADIER

PHEROTIN (J.)

ROBERT (H.)

THOMERET (G.)

SCHNEIDER (J.)

CROSNIER (J.)

HARTMANN (L.)

LOEPER (J.)

MAURICE (J.)

RICHET (G.)

AUSSANNAIRE (M.)

BOUR (H.)

BOUVIER (J.)

BRICAIRE (H.)

BRISAUD (H.)

BROCARD (H.)

BUGE (A.)

CASTAIGNE (P.) M. Conf.

CATINAT (J.)

CONTAMIN (F.)

COURY (C.)

FREZAL (J.)

HOUSSET (E.)

LAROCHE (R.)

LESOBRE (R.)

MACREZ (C.)

NICK (J.)

PEQUIGNOT (H.) M. Conf.

ROYER (P.)

WOLFROMM (R.)

JOSEPH (R.)

MANDE (R.)

MOZZICONACCI (C.)

ROSSIER (A.)

BOISSIER (J.)

LECHAT (P.)

Pathologie exotique

Pathologie expérimentale

Pathologie médicale

Pédiatrie - Puériculture

Pharmacologie

Physiologie

MM. PARROT (J.) Pr. s. ch.
DEJOURS (P.)

Physique médicale

GOJEROT (L.) M. Conf.
Pr. s. ch.

Pneumo-Phtisiologie

KELLERSHOHN

Psychiatrie

KREIS (S.)

Psychiatrie infantile

PICHOT (P.)

Rhumatologie

DUCHÉ (D.)

Stomatologie

DELBARRE (F.)

CERNEA (P.)

Thérapeutique

Mme A. CHAPUT, M. Conf. Agr.
GRELLIET (M.)

Urologie

MM. CHASSAGNE (P.)
LAMOTTE (M.)
QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE

CLINIQUE ANNEXE (à titre permanent)

Anatomie

MM. DEBEYRE

Clinique Chirurgicale

ABOULKER (P.)

MMELINE (A.)

(Pr. s. ch.)

HUGUIER (J.)

OLIVIER (C.)

PADOVANI (P.)

POILLIEUX (F.)

ROUX (M.)

VERNE (J.M.)

BOUDIN (G.)

CONTE (M.)

DOMART (A.)

PERRAULT (M.)

RAMBERT (P.)

THIEFFRY (S.)

TURIAF (J.)

GRASSET (J.)

LEPAGE (F.)

MAYER (M.)

RAVINA (J.)

DESVIGNES (P.)

Clinique médicale

Clinique obstétricale

Clinique ophtalmologique

Clinique ophtalmologique	MM. OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)
Médecine légale	GAULTIER

IV. - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES

ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P.)
	Pr. s. ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J.)
	Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.)
	Pr. s. ch.
Secrétaire Général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires : Mme BEURLAND (H.), Melle CHAINTREUIL (G.), Melle HURE (A.)	
Conservateur en Chef	Monsieur le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.M.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.)
	Melles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS ,

A MON FRERE,

A MA FAMILLE,

A MES AMIS.

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. DEGOS

Professeur de Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques

qui m'a fait le grand honneur de
bien vouloir accepter la présidence de
cette thèse,

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur Agrégé B. DUPERRAT

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

qui m'a inspiré ce travail et m'a
guidé dans son élaboration de ses bienveillants
conseils.

A MES MAITRES dans les Hôpitaux de Paris :

Monsieur le Professeur LELONG

Monsieur le Professeur MILLIEZ

Monsieur le Professeur SOULIE

Monsieur le professeur Agrégé A. MEYER

Monsieur le Docteur ANTONELLI

Monsieur le Docteur L. AUROUSSEAU

Monsieur le Docteur BOLGERT

INTRODUCTION

Aussi curieux que cela puisse paraître, il n'y a jamais eu d'étude d'ensemble concernant les naevi juvéniles. Il n'existe, dans la littérature, que des observations éparses et isolées.

Le but de ce travail est de tenter un premier essai d'étude d'ensemble des naevi prépubertaires.

"Les naevi sont des dysplasies circonscrites d'origine embryonnaire d'un ou de plusieurs des éléments de la peau".

Pour compléter cette définition de TOURAINE, il ne sera peut-être pas mauvais de rappeler la signification exacte du mot dysplasie : "Trouble dans le développement des tissus, d'organes" ou de parties anatomiques entraînant des difformités ou même des "monstruosités compatibles ou non avec l'existence".

On se rassure vite sur ces malformations on se rappelle que la quasi totalité des adultes en est atteint. Cependant, malgré leur caractère embryonnaire, ces naevi existent rarement à la naissance et n'apparaissent qu'au cours du développement de l'individu. Leur présence chez un nouveau-né, leur survie chez un jeune enfant, inquiéteront alors les parents qui viendront souvent consulter le médecin, lui demander :

- la signification de cette marque (que l'entourage familial ne manquera pas d'attribuer à un incident de la grossesse) ;
- le pronostic, attendant surtout d'être rassurés et débarrassés des inquiétudes qu'eussent pu faire naître la lecture de livres et revues médicales ;
- enfin, un traitement qui débarrasse l'enfant d'une lésion parfois disgracieuse.

C'est à ces problèmes, dont la réponse n'est pas toujours aisée, que sera consacré cette étude. Nous aurons en vue les naevi mélaniques cutanés de la naissance à la puberté, éliminant ainsi :

- les angiomes, qui posent des problèmes tout à fait particuliers et très bien étudiés ;
 - les naevi épithéliaux (verruqueux, sudoreux, sébacés, etc...) où l'on ne trouve pas de cellules naeviques, qui ne montrent qu'une anomalie habituellement par excès d'un ou de plusieurs éléments normaux de la peau ; ils n'ont pas de tendance particulière à la dégénérescence, et leur traitement ne soulève habituellement que des problèmes esthétiques.
-

CRITÈRE HISTOLOGIQUE

LA CELLULE NAEVIQUE

Si notre dessein est surtout de faire une étude clinique et pronostique des naevi de l'enfant, il est impossible d'aborder ce travail sans un bref rappel sur les caractéristiques histologiques des naevi naevo-cellulaires. On sait, en effet, que ceux-ci s'opposent aux naevi simples par la présence de cellules naeviques, et le risque de dégénérescence en naevo-carcinome. Avant d'étudier les divers aspects sous lesquels on peut rencontrer ces dysplasies chez l'enfant, il convient donc de revoir leur point commun : la cellule naevique.

LA CELLULE NAEVIQUE

Ces cellules sont des éléments de taille moyenne, de forme variable, polygonaux ou ovulaires.

Parmi leurs divers caractères histo-chimiques, signalons :

- . l'affinité argentique détectant la mélanie ;
- . l'habituelle positivité de la dope-réaction ;
- . la réduction de l'iodure d'osmium,

Le groupement des cellules naeviques varie avec leur localisation. Dans la zone de jonction dermo-épidermique, elles se groupent en thèques, sortes de nids séparés des cellules voisines par un espace clair, siégeant :

- . parfois en plein épiderme,
- . surtout au niveau de la couche germinative ;
- . ou plus profondément, intra-dermiques.

Toutefois, ces thèques sont plus rares dans la profondeur où les cellules naeviques forment des plages d'allure épithéloïde, ou bien des traînées linéaires, des cordons cellulaires rappelant l'aspect des glandes endocrines. Plus profondément, les cellules se disposent souvent en faisceaux ou réalisent des plages syncytiales d'aspect schwenion.

L'HISTOGÉNÈSE DES CELLULES NAEVIQUES

L'histogénèse a été expliquée par différentes hypothèses et reste discutée,

- Divers auteurs les ont fait dériver :

- du tissu conjonctif jeune (VIRSCHOW),
- d'une prolifération lymphatique (RECKLINHAUSEN),
- des éléments endothéliaux sanguins (DEMIEVILLE),
- des cellules dormiques quelconques (ISRAEL, LUBARSCH),
- de cellules pigmentées vestigiales (ACTON),
- de cellules spécialisées d'origine mésodermique : chromatophores (RIBBERT),

- L'hypothèse de UNNA, DARIER, BRUNO-BLOCH, voyant dans les cellules naeviques des cellules de l'épiderme modifiées émigrées dans le derme, a été plus admise et garde des partisans.

La transformation de ces cellules se ferait en plusieurs étapes :

- phase d'isolement, de ségrégation où les cellules malpighiennes ou basales, perdent leurs filaments d'union, s'isoleraient des voisines ou prendraient une forme arrondie pour se réunir en thèques ;
- phase d'émigration où certaines thèques s'éliminent vers la surface et surtout poussent vers le derme où elles vont "s'égoutter" ;
- enfin, le phase de métaplasie où les cellules vont prendre des aspects épithélioïdes, endocrines, fusiformes.

La réalité de ces diverses phases a été discutée.

- Toutefois, l'accord semble être fait sur un point : les mélanoblastes de la couche basale, les cellules claires de Masson, sont à l'origine des cellules naeviques de l'épiderme. Ces cellules claires, Dopa-positives, ont la propriété de fabriquer le pigment qui renformeront les mélanophores.

Notons que le suffixe "blaste" étant habituellement réservé aux éléments immatures, beaucoup d'auteurs tendent à remplacer le terme de mélanoblastes par mélanocyte ou mélanodendrocyte,

Pour les cellules naeviques du derme, les discussions restent ouvertes :

- L'origine nerveuse des cellules naeviques a été soutenue depuis longtemps (SOLDAN 1899), mais surtout P. MASSON compare le groupement syncithial des cellules naeviques au groupement syncithial schwannien et décrit dans l'infiltrat naevique de véritables faisceaux neuroïdes ; ceux-ci peuvent même former des aspects de "lame foliée" et de "corpuscules naeviques", réalisant une figure globuleuse très voisine du corpuscule de Meissner. Finalement, il admet aux cellules naeviques une double origine :
 - . les unes proviennent des cellules schwanniennes des nerfs cutanés ;
 - . les autres des mélanoblastes.
- Mais, pour d'autres auteurs, dont ALLEN et SPITZ, les cellules naeviques proviennent toutes des cellules épidermiques, transformation que ALLEN déclare avoir démontrée histologiquement.

Reste à évoquer le problème de l'origine des cellules mélanoblastiques. De nombreuses expériences pratiquées chez les poissons, les batraciens, les oiseaux et un mammifère, la souris noire, ont démontré chez ces animaux que les mélanoblastes ont leur origine dans la plaque neurale. Ces expériences, variées dans leurs modalités, utilisent le même procédé :

- . exérèse de la plaque neurale de l'embryon entraînant l'absence totale de chromatophores ;
- . transplantation de la plaque neurale d'un embryon sur un autre, provoquant chez le receveur une accumulation de chromatophores autour de la greffe.

Bien que l'on ne puisse évidemment procéder à de telles expériences chez l'homme, l'origine neuro-ectodermique du mélanoblaste humain reste la plus admise.

- Toutefois, certains auteurs défendent son origine mésenchymateuse.
- D'autres, dont SPITZ et ALLEN, affirment l'origine épidermique, s'appuyant essentiellement sur des faits morphologiques.

Enfin, en terminant ce chapitre, rappelons les expériences de ZIMMERMAN et CORNBLEET qui, en 1947, étudièrent le développement du mélanoblaste à partir de son apparition dans la peau de l'embryon, en utilisant la peau de fœtus d'âges divers, provenant de 50 avortements de sujets nègres à différents stades de la grossesse :

- . la première cellule dendritique à caractère argentaffine fut identifiée sur un fœtus de 2 mois et demi (9,6 cm.) ;
- . à 4 mois, les dendrites se multiplient et apparaissent quelques grains de mélanine qui deviendront plus nombreux vers le 6ème mois et passeront alors aux cellules épidermiques voisines ;
- . du 7ème au 9ème mois, le nombre des mélanoblastes diminue et ils se situent sous l'épiderme, sans qu'on ait jamais trouvé de cellules dendritiques complètement dermiques.

Après ce bref rappel sur la cellule naevique, dont nous retiendrons comme le plus probable l'origine nerveuse embryonnaire, nous pouvons maintenant envisager les divers aspects cliniques des naevi et les groupements histologiques correspondants que réalisera la cellule naevique.

LES NAEVI MELANIQUES EXISTANT DÈS LA NAISSANCE

Bien que malformation d'origine embryonnaire, les naevi mélaniques ne sont habituellement pas visibles dès la naissance et apparaissent plutôt au cours du développement de l'individu. De sorte que l'existence d'une de ces marques sur l'épiderme d'un nouveau-né est un phénomène assez rare pour étonner le famille et prendre l'avis du médecin. Le problème se pose d'ailleurs dans des climats très différents, selon qu'il s'agit d'un élément unique ou en nombre limité, ou bien du hideux tableau d'une lentiginose profuse ou d'un naevus géant, ou encore de quelques cas particuliers que nous envisagerons en fin de chapitre.

L'ELEMENT UNIQUE OU EN NOMBRE LIMITÉ

Ce sera parfois un élément unique, remarqué dès la naissance, ou quelques jours plus tard, à la sortie de la maternité, lorsque la mère s'occupe elle-même de l'enfant, et détaille son épiderme avec des yeux extasiés et attentifs, moins blasés que ceux des infirmières qui le changaient superevent.

Le lentigo, vulgairement appelé grain de beauté, est une petite tache pigmentaire, ne faisant aucun relief sur les téguments voisins :

- . parfaitement lisse,
- . arrondie ou ovalaire,
- . de la taille d'un grain de mil, atteignent rarement celle d'une lentille,
- . d'une couleur variant du brun jaune au noir intense. Le pigment est habituellement homogène, parfois un peu moucheté.

Surtout, on précisera, par un examen soigneux à la loupe si ce lentigo est complètement glabre, ou si un fin duvet est visible en surface, notion importante, nous la reverrons.

Le siège de ces éléments est extrêmement variable. Ils peuvent se rencontrer sur tout le corps, siégeant plus volontiers sur le tronc et la face que sur les membres. Il faudrait une étude

statistique qui ne semble pas avoir été faite pour préciser :

- la fréquence de telles lésions chez le nouveau-né ;
- et la répartition topographique.

Toutefois, notons qu'il est une éventualité qui ne semble pas exceptionnelle, c'est celui d'un Montigo siégeant sur les soles palmo-plantaire qui va poser des problèmes particuliers quand on connaît la rareté de cette localisation chez l'adulte, et la fréquence relative des névo-carcinomes de cette région. Mais nous abordons là un problème pronostique d'une importance extrême, celui de l'avenir du naevus, auquel nous consacrerons un chapitre spécial.

D'après l'aspect histologique, on distingue trois grands groupes :

- 1.- Dans certains cas, on trouve une simple activité mélanogénétique accrue des mélanoblastes, sans augmentation de leur nombre ;
- 2.- Le second groupe, outre une hyperactivité mélanogénétique, se caractérise par un nombre accru de mélanoblastes agglomérés en un groupe séparant la membrane basale de l'épithélium malpighien. Les cellules les plus profondes de ce groupe perdent leurs dendrites et deviennent allongées ou polygonales tout en restant pigmentées, alors que les cellules superficielles gardent leur aspect de mélanoblastes.

Ces cellules peuvent expulser leurs grains de pigment de manière accélérée dans les cellules malpighiennes qui deviennent ainsi de véritables mélanophores.

La combinaison de ces mélanophores avec le groupe de cellules naeviques sous-jacentes réalise le naevus marginal, ou naevus dermo-épidermique, ou encore de jonction, le plus fréquent à cet âge.

- 3.- Le troisième groupe est réalisé par le naevus composé, "compound naevus", dont l'étude chez le nouveau-né permet de suivre le développement :

- les mélanoblastes intra-épidermiques se multiplient et s'accumulent entre les cellules épidermiques et la membrane basale en différents points de jonction dermo-épidermique. Ces amas de mélanoblastes vont s'enfoncer dans le derme aboutissant à une

infiltration de thèques naeviques à travers les papilles dermiques, les glandes voisines, la gaine des follicules pileux,

- En même temps, dans les couches profondes du derme, on trouve des groupes, des traînées, de petites cellules acidophiles, en contact intime avec les fibres nerveuses du derme. Nous avons vu que de nombreux auteurs y voient la preuve de l'origine nerveuse de ces cellules naeviques qui vont se multiplier, augmenter de taille pour prendre leur aspect typique, au bout d'un an environ.

Nous retrouverons ce naevus chez l'enfant plus âgé.

Les naevi pigmentaires en nappe réalisent divers aspects cliniques, que l'on observe dès la naissance, où ils risquent peu de passer inaperçus, du fait de leur taille qui attire facilement l'oeil, même s'ils sont d'une teinte souvent moins foncée que le lentigo.

Un type moyen est réalisé par un placard de couleur brune ou franchement noire, arrondi ou allongé en bande, parfois de contours irréguliers, de quelques centimètres de diamètre. Il est rare que la surface soit rigoureusement globose, et ces naevi sont, le plus souvent, pileux. On en distingue trois sortes :

- des poils nombreux implantés sur une peau plane et peu pigmentée donnent un aspect en toison de fauve ;
- d'autres où l'épiderme est mamelonné, tomenteux ;
- enfin, certains sont verruqueux, végétants, rejoignant l'aspect des naevi géants.

L'examen histologique fera parfois découvrir un grand nombre de mastocytes, expliquant ainsi que ces naevi deviennent parfois saillants, turgescents, en particulier à l'occasion d'un bain.

Les naevi pigmentaires en nappe peuvent être plus ou moins foncés, plus ou moins visibles, et tous les intermédiaires sont possibles avec le tache hépatique, ou tache café au lait, de teinte bistre, à contours réguliers, de couleur uniforme, sans aucune infiltration et qui ne se traduirait histologiquement que par une augmentation de la pigmentation mélanique, sans cellule naevique authentique.

Ce n'est que lorsque ces taches seraient vastes et nombreuses ou qu'elles s'associeraient à d'autres manifestations caractéristiques, qu'elles pourraient faire envisager l'hypothèse d'une maladie de Rocklinghausen, s'il existait d'autres cas familiaux de cette affection.

Parfois, les éléments sont disposés en traînées, en éclaboussures, réalisent l'aspect d'un naevus en jet d'eau.

Ces naevi pigmentaires en nappe n'ont habituellement pas de tendance à dégénérer. Ils posent toutefois un problème esthétique, en particulier lorsqu'ils siègent à la face, et cette considération guidera les indications thérapeutiques.

DES ASPECTS INQUIÉTANTS

Un tout autre tableau peut être réalisé par le nombre ou l'importance des naevi, donnant au nouveau-né un aspect hideux ou monstrueux.

Le lentiginoso profuse isolée semble une éventualité exceptionnelle à la naissance. Il est pourtant des cas où le nouveau-né est couvert d'innombrables lentigos, parfois plus d'une centaine, habituellement répartis sur tout le corps, affectant parfois une disposition régionale, une tendance à la symétrie.

Moins exceptionnelle peut-être est l'existence d'un naevus pigmentaire géant, occupant une vaste étendue, recouvrant toute une partie du corps, avec une certaine prédilection pour le tronc, réalisant des aspects en pélerin, en cuirasse, en caléçon ... Le naevus est habituellement verruqueux, et piloux. Il existe en général à la périphérie en taches plus petites, et l'on peut souvent observer sur tout le corps un mélange de naevi en nappe et de lentigos, pouvant arriver à recouvrir plus de la moitié de la surface des téguments : disposition en peau de panthère.

Le pronostic de ces tableaux monstrueux est dominé par deux risques :

- la possibilité de dégénérescence d'un des éléments, éventualité qui semble toutefois assez rare ;
- surtout l'association à une hyperplasie simultanée du névrome,

réalisent la mélanoblastose neuro-cutanée, qui frappe un bon nombre de ces enfants avec une précocité qui explique peut-être la rareté de la dégénérescence cutanée.

Cliniquement, celle-ci se manifeste par une hydrocéphalie, souvent considérable, parfois chez un enfant mort-né.

L'évolution sera habituellement rapide, émaillée de convulsions, ne dépassent pas 9 mois après l'apparition des premiers symptômes.

Dans d'autres cas, ces troubles n'apparaissent pas et l'enfant va se développer normalement ; mais à un âge plus ou moins avancé : 20, 40, 60 ans, les signes révélateurs apparaîtront.

On oppose schématiquement deux tableaux :

- Certains cas annoncent une mélanose diffuse du système nerveux :

- . céphalée progressive,
- . crises d'épilepsie généralisée,
- . coma,
- . troubles mentaux pouvant aller jusqu'à l'imbécillité,
- . syndrome méningé,
- . hypertension intra-crânienne.

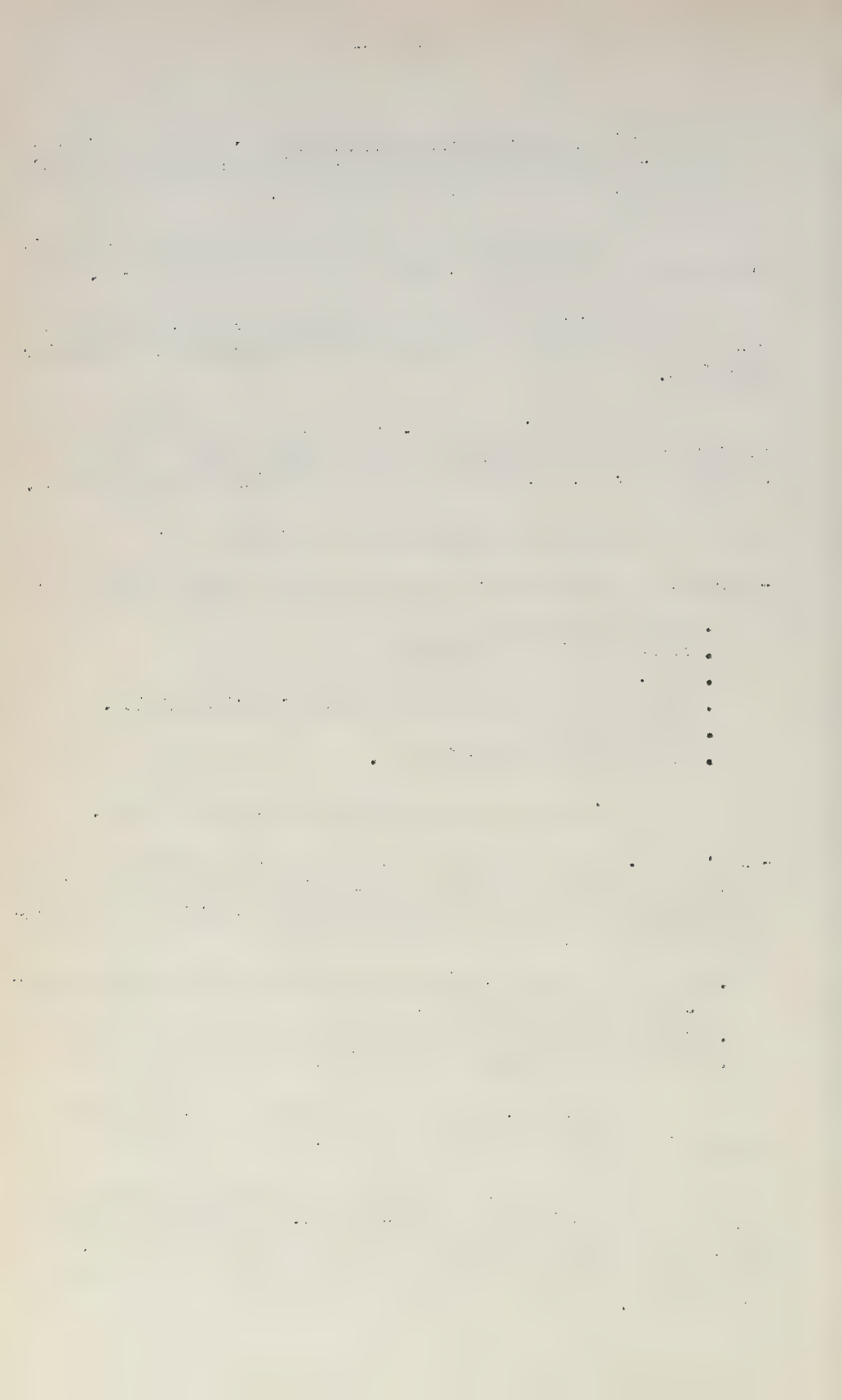
L'évolution fatale se fait en quelques mois.

- A l'opposé, une tumeur isolée, ou greffée sur une infiltration mélanique diffuse se révèle par des signes de localisation isolés, ou complétant un tableau d'hypertension intra-crânienne ou d'irritation méningée :

- . paralysie localisée, hémiplegie progressive ou brutale, annonçant une tumeur cérébrale,
- . troubles de la statique pour une tumeur cérébelleuse,
- . paraplégie d'une tumeur médullaire.

Là encore, évolution en quelques mois, qui pourra cependant atteindre parfois 2 ou 3 ans.

On découvrira à l'autopsie une mélanose siégeant toujours dans la pie-mère ou la lepto-méninge, accompagnant les rameaux vasculaires et pouvant s'étendre jusqu'aux plexus choroïdiens. La coloration varie du gris-blau ardoisé au noir foncé, on passe par le marron.



Trois aspects anatomiques différents se rencontrent :

- infiltration diffuse atteignant surtout la face ventrale du névrome avec prédilection pour la base du cerveau ;
- infiltrations en taches ou nodules siégeant au pourtour du cerveau ou du cervelet ;
- parfois, véritable tumeur mélanique se localisant au cerveau, au cervelet, à l'axe médullaire.

Histologiquement, la structure des mélanoses nerveuses est très voisine de celle des mélanoses cutanées. Les cellules mélaniques dans les deux cas sont polymorphes : dendritiques ou rameuses, fusiformes, arrondies ou ovalaires, épithélioïdes et souvent alors polygonales par tassement.

Les cellules des mélanoses méningées s'orientent le long et autour des vaisseaux. Enfin, les mêmes types variés d'architecture cellulaire se rencontrent dans les deux mélanoses : infiltrat diffus, zones, disposition pseudo-alvéolaire rappelant les thèques des naevi cutanés.

Il semble exister une certaine relation entre l'étendue des lésions cutanées et la précocité des manifestations neurologiques : la mélanose méningée entraîne souvent la mort dès les premiers mois de la vie, chez les enfants atteints de grandes mélanoses cutanées, alors que le mélanome du névrome frappe à un âge plus avancé (30, 50 ans) des sujets ne portant que des naevi peu nombreux et peu exubérants.

En pratique, devant un de ces nourrissons monstrueux, on ne pourra que réserver le pronostic, toute thérapeutique étant évidemment impossible. On pourroit peut-être déceler l'atteinte du système nerveux par une minime ponction lombaire en vue de rechercher les cellules mélaniques dans le liquide céphalo-rachidien, comme le suggère SALLES, sans que cet examen semble avoir été souvent pratiqué avec succès.

DES CAS PARTICULIERS

Certains cas particuliers doivent être étudiés à part.

LA TACHE BLEUE MONGOLIQUE :

Si cette tache blautée de la région sacrée est banale en Extrême-Orient ou chez les populations indigènes d'Amérique, elle ne se rencontre en Europe que chez environ 2 pour mille des nouveaux-nés.

Récapitulons ses caractères cliniques :

- elle siège habituellement dans la région lombo-sacrée ou sacro-coccygienne, débordant parfois jusqu'aux omoplates, parfois sur une fosse, exceptionnellement sur la partie ventrale du corps, le face ou les membres.
- c'est une tache de coloration gris-blauté chez les Européens, sans aucun relief sur la peau, ni le moindre infiltration des téguments qui ne présentent aucune autre modification.
- la forme et l'étendue sont extrêmement variables. Souvent, arrondie ou régulière, elle peut être ovale ou grossièrement triangulaire, parfois à contours géographiques, ou réalisant des aspects en feuille, en roquette.
- les dimensions habituelles sont de 3 à 5 centimètres pour la plus grande diagonale.
- le nombre est variable, souvent 2 ou 3 éléments distincts.

Mais tous ces caractères sont variables avec l'âge auquel on examine le nourrisson. En effet, apparaissent vers le 5ème mois de la vie intra-utérine, elle connaît son maximum à la naissance pour s'atténuer progressivement avec la croissance de l'enfant et disparaître vers 3 ou 5 ans. Il est exceptionnel de l'observer après cet âge.

Histologiquement, on découvre des cellules particulières situées dans les couches profondes du derme, qui sont à l'origine de cette pigmentation : cellules fusiformes ou étoilées à gros noyaux, où le pigment est emmagasiné sous forme d'innombrables

et fines granulations de teinte brune foncée, plus ternes en périphérie. Ces cellules sont séparées de l'épiderme par une couche de chorion dépourvue de pigment, et c'est cette disposition particulière qui donne la coloration bleutée au pigment vu par transparence à travers le derme, mais qui est identique au pigment cutané normal.

Signalons, d'ailleurs, que ces cellules caractéristiques se rencontrent avec une grande fréquence (50 %) chez les enfants européens qui n'ont pas de taches apparentes.

Ces cellules particulières, naeviformes, sont analogues à celles que l'on rencontre dans le naevus bleu, auquel on a rattaché la tache mongolique.

Quelle est la signification de cette marque régressive ? :

- dans les pays où elle est fréquente, la superstition des indigènes et la crédulité populaire se sont donné libre cours pour en faire un signe feste, ou néfeste, ou la rattacher au comportement de la mère pendant la grossesse ;
- soulignons qu'elle n'a aucun rapport avec l'idiotie mongolienne, confusion qu'évoque parfois la similitude de dénomination ;
- en fait, il semble simplement s'agir d'un caractère génétique mendélien dominant propre aux Asiatiques et qui survit en Europe, comme le trace des grandes invasions dont quarante générations à peine nous séparent.

LE NAEVUS DE OTA :

Voisin de la tache mongolique par ses caractères histologiques, le naevus fusco-coeruleus ophtalmo-maxillaris, apparaît parfois pendant les premières années de la vie, existe le plus souvent dès la naissance.

Ce sont des taches pigmentaires brunâtres, gris ardoisé ou bleuâtres, inté ressent les territoires des branches ophtalmique et maxillaire supérieure du Trijumeau. Suivant l'étendue et l'intensité des lésions, TANINO a établi une classification allant du type I, limité aux paupières, au type III, dans lequel les taches foncées s'étendent à la pommette, à la racine et à l'aile du nez, au front, au pavillon de l'oreille, à la région post-auriculaire et à la moitié antérieure du cuir chevelu ; le type IV groupe les formes bilatérales.

Dans plus de la moitié des cas, existe une pigmentation de l'oeil et de la membrane du tympan, moins souvent des muqueuses nasale, palatine ou pharyngée.

Cette lésion, surtout fréquente dans le sexe féminin, s'observe dans les races jaunes, en particulier au Japon. Elle est rare en France où les cas publiés concernent surtout des sujets Nord-Africains.

Contrairement à la tache mongolique, ce naevus, loin de disparaître avec l'âge, aurait plutôt tendance à s'étendre, certains cas peuvent apparaître tardivement.

A l'examen histologique :

- . la basele est riche en pigment mélanique ,
- . le derme superficiel est normal ;

et dans le derme moyen (et aussi profond) on observe :

- . des amas cellulaires périvasculaires chargés de mélanine,
- . des cellules fusiformes, hyperpigmentées, en réseau lâche,
- . mais pas de cellules naeviques vraies.

Cet aspect est analogue à celui de la tache mongolique et rattaché au groupe du naevus bleu.

Sur le plan thérapeutique, signalons que des cures prolongées de Vitamine C atténueraient la pigmentation.

LE NAEVUS DELTOÏDIEN de ITO :

Est très voisin du naevus de Ota. Les taches pigmentaires siègent sur l'épaule.

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

...
...
...

LES NAEVI D'APPARITION PLUS TARDIVE

Nous avons vu que l'existence d'un naevus chez le nouveau-né est une éventualité assez rare; Par contre, au cours de la croissance de l'individu vont apparaître tous les naevi dont la constatation est banale chez l'adulte. A quel âge surviennent-ils ? Comment se développent-ils ? Ce sont des questions auxquelles il est souvent malaisé de répondre, car tous ces éléments éclosent silencieusement, à moins qu'une poussée brutale n'attire l'attention.

LES EPHELIDES

Les éphélides, ou taches de rousseur, ne nous retiendront pas longtemps, et la plupart des auteurs les excluent d'ailleurs du cadre des naevi.

Ce sont de petites taches de la taille d'une tête d'épingle à celle d'une lentille, de couleur jaune paille ou brune, à limites nettes, parfois très découpées. Elles sont rigoureusement planes, sans aucune saillie ni infiltration, jamais squameuses. Elles sont habituellement très nombreuses, atteignant essentiellement les régions découvertes : le visage, prédominant sur les pommettes et les ailes du nez, le cou, le dos des mains et des avant-bras.

Ce sont les enfants à peau fine et claire, les blonds et les roux, qui en sont atteints. Les éléments apparaissent dans l'enfance, se multiplient et se pigmentent au printemps, pour s'atténuer et disparaître en hiver. Ils subissent encore une poussée pendant l'adolescence, mais auront ensuite plutôt tendance à s'atténuer chez l'adulte. Un facteur familial intervient en outre dans leur nombre.

Histologiquement, les éphélides se présentent comme une surcharge pigmentaire de la base, sans aucune prolifération cellulaire.

Leur pronostic est excellent, elles ne dégénèrent jamais. Mais le diagnostic n'est pas toujours aisé entre éphélide et minuscule lentigo.

On pourra tenter de prévenir leur apparition en protégeant la peau par des crèmes antiactiniques. Leur destruction par les décolorants, les réducteurs ou les décapants est bien élémentaire. Plus efficace pourrait être la neige carbonique, ou la pointe d'un thermocautère chauffé à blanc, approché de la peau sans la toucher.

LES NAEVI PIGMENTAIRES COURANTS

Le naevus lentigo, tel que nous l'avons étudié chez le nouveau-né où il existe exceptionnellement, va survenir de façon banale chez le jeune enfant avec le même aspect clinique de tache pigmentée aplatie qui semble être l'état initial de tous les naevi mélaniques, celui que l'on observe couramment chez le jeune enfant. Mais, avec la croissance, ils peuvent se modifier, aboutissant à de nouveaux types cliniques :

- . certains éléments deviennent légèrement saillants, avec un épaississement perçu au pincer ;
- . un degré de plus, et l'on arrive au naevus en dôme, souvent très pigmenté.

Par transitions insensibles, tous les intermédiaires existent avec les naevi mélaniques tuberculeux. Ce sont des petites tumeurs à contours nets, faisant saillie sur la peau, pouvant atteindre le volume d'une noisette, et même davantage. Leur surface peut être lisse ou légèrement granitée, ailleurs rugueuse ou papillomateuse (naevi verruciformes) ou divisée par des protubérances qui donnent un aspect nœveux. De forme arrondie ou aplatie, ils sont un peu étranglés à la base, ou même franchement pédiculés.

Le couleur varie du brun clair au noir foncé, homogène ou puchetée. Parfois même, certains sont rosés ou blancs. Il faut souligner que ces naevi achromiques sont caractérisés histologiquement par des cellules naeviques qui doivent les faire rattacher aux naevi mélaniques.

La consistance est souvent molle, parfois semblent plus ferme si la surface est verruqueuse.

Enfin, remarquons que les poils sont habituels à leur surface, qui sont parfois absents sur le naevus lentigo.

Histologiquement, nous avons vu chez le nouveau-né les divers aspects :

- . simple accroissement de l'activité mélanogénétique,
- . le naevus marginal dermo-épidermique,
- . le naevus composé, le plus fréquent chez l'enfant et qui va se transformer progressivement au cours de la croissance, évolution commune aux naevi congéniteux et à ceux d'apparition plus tardive, que nous allons suivre.

EVOLUTION DU NAEVUS COMPOSE :

- Au bout d'un an environ, le peau et les téguments qui recouvrent le naevus vont s'épaissir. Les cellules naeviques se multiplient et augmentent de taille, en même temps que le tissu conjonctif se développe et s'infiltré entre les cellules naeviques sans toutefois les séparer complètement. Ces transformations peuvent s'accompagner d'une certaine élévation du naevus.

Au début, des groupes de mélanoblastes continuent à se séparer de l'épiderme, mais ce processus diminue et s'interrompt habituellement avant la puberté, aboutissant ainsi au naevus intra-dermique pur, le plus fréquent chez l'adulte, type qui n'existait pas chez le nouveau-né. Rapidement, aussi, les cellules naeviques éliminent leur mélanine qu'on retrouve dans les histiocytes.

A ce stade, le naevus est formé d'un syncythium continu de cellules unies les unes aux autres et entourées d'une membrane réticulo-collagène.

- Vers l'âge de 3 ans, le naevus commence à se transformer pour arriver au type adulte.

Sous l'épiderme, à la surface des cellules pigmentées du naevus, la membrane réticulo-collagène s'accroît et donne naissance à des cloisons entre les cellules superficielles du naevus qui s'entourent de fibrilles de réticuline. La masse syncythiale initiale est progressivement détruite en partie et on retrouve l'aspect de groupes cellulaires, à arrangements épithélioïde, inclus dans une membrane réticulo-collagène, dont seules les couches superficielles contiennent de la mélanine.

Dans la profondeur du naevus, c'est une masse diffuse de cellules infiltrantes, entrecroisées dans un fin réseau de fibres collagènes. Plus profondément, les cellules s'allongent et s'aplatissent et le tissu naevique prend un aspect fasciculé.

Tous ces changements s'accroissent avec l'âge pour aboutir au naevus intra-dermique typique de l'adulte où il n'existe aucune activité de jonction ; on trouve dans le derme superficiel des thèques et cordons de cellules naeviques qui, dans la profondeur, sont disséminées dans une réaction fibreuse où elles peuvent réaliser les aspects de lame foliacée et de corpuscules naeviques dont nous avons parlé.

De cette rapide étude histologique des naevi de l'enfant, retenons :

- qu'il existe une prolifération jonctionnelle dans 95 % des cas.
- que le naevus intra-dermique pur ne semble pas exister chez l'enfant ; il y aurait toujours une composante jonctionnelle ;
- que les naevi de l'enfant présentent donc souvent un aspect d'activité qu'il faut se garder d'interpréter comme un signe de malignité ou de pré-malignité.

Tels sont les aspects cliniques et histologiques courants que peuvent revêtir les naevi de l'enfant. Mais, du fait même de la bénignité de ces lésions, bien des points sont difficiles à préciser :

- leur nombre :

Il existe, en moyenne, chez l'adulte, 16 à 20 naevi par individu. Il y en a parfois plus d'une dizaine, mais il semble que l'on ne rencontre jamais d'adulte qui ne porte au moins un naevus.

- A quel âge apparaissent-ils ?

La question est difficile à résoudre. Tous les auteurs qui ont étudié l'aspect histologique du naevus chez l'enfant ont pris des groupes de sujets de nombre équivalent pour une tranche d'âge et on ne peut guère en tirer de conclusions précises sur la date d'apparition. Les chiffres avancés habituellement semblent plus reposer sur une impression d'ensemble que sur de véritables statistiques. Il apparaît cependant qu'il y ait une première poussée de naevi vers l'âge de 2 ou 3 ans où surviennent essentiellement des lentigos, absolument plans qui, pendant des années, resteront

stationnaires ou grossiront lentement.

Une deuxième poussée se situe à la période pré-pubertaire et la plupart des naevi de l'adulte existeront déjà à cet âge. S'il persiste des lentigos plans, on observe alors de nombreux éléments tuberculeux.

Toutefois, à n'importe quel âge, peuvent survenir des poussées brutales, qui ont lieu volontiers après une période d'exposition solaire.

COUGEROT a publié plusieurs cas de naevi tardifs post-infectieux, mais concernant tous des adultes. Il ne semble pas y avoir fréquemment d'éclosions naeviques après des épisodes infectieux, pourtant fréquents chez l'enfant.

Il faut en rapprocher les naevomatoses éruptives diffuses qui sont des faits assez rares. Cliniquement, il existe, après un épisode fébrile, une éruption de dizaines d'éléments bruns, chamois, roses, rouges. Histologiquement, ce sont des naevi jonctionnels achromiques d'un type spécial.

Un facteur familial intervient également dans le nombre de ces naevi. On a même insisté sur le caractère topographique héréditaire de certains naevi.

La plupart des statistiques donnent des résultats voisins quant à leur répartition régionale :

• tête et cou	: 13 %
• tronc	: 40 %
• membres supérieurs	: 30 %
• membres inférieurs	: 17 %

mais ils sont exceptionnels aux extrémités, en particulier régions palmo-plantaire.

DES ASPECTS PARTICULIERS

Des tableaux plus rares peuvent être réalisés par l'aspect de ces naevi, leur groupement particulier, ou leur association à d'autres dysplasies.

LA MALADIE DE SUTTON :

Est constituée par un naevus pigmentaire entouré d'une aérole achromique, dépigmentée, arrondie, à limite nette, sans hyper-

pigmentation en bordure. Le même sujet porte habituellement plusieurs naevi de ce type, et parfois aussi des éléments de vitiligo. On pense généralement qu'il s'agit d'un vitiligo péri-naevique, plutôt qu'un naevus achromique associé.

LA LENTIGINOSE CENTRO-FACIALE NEURO-DYSRAPHIQUE :

A été décrite par A. TOURAINE en 1941. Elle est caractérisée par des lentiginos banales, en petites taches pigmentaires, isolées les unes des autres, de teinte brune uniforme, ayant une topographie centro-faciale.

- parfois 15 à 20 éléments occupent le tiers moyen du nez ;
- souvent 20 à 50 lentiginos qui se disséminent en s'espérant jusqu'aux pommettes réalisent un aspect en papillon ;
- il n'est pas exceptionnel qu'il y ait même quelques centaines d'éléments, débordant sur le front, les tempes, la lèvre supérieure, les joues.

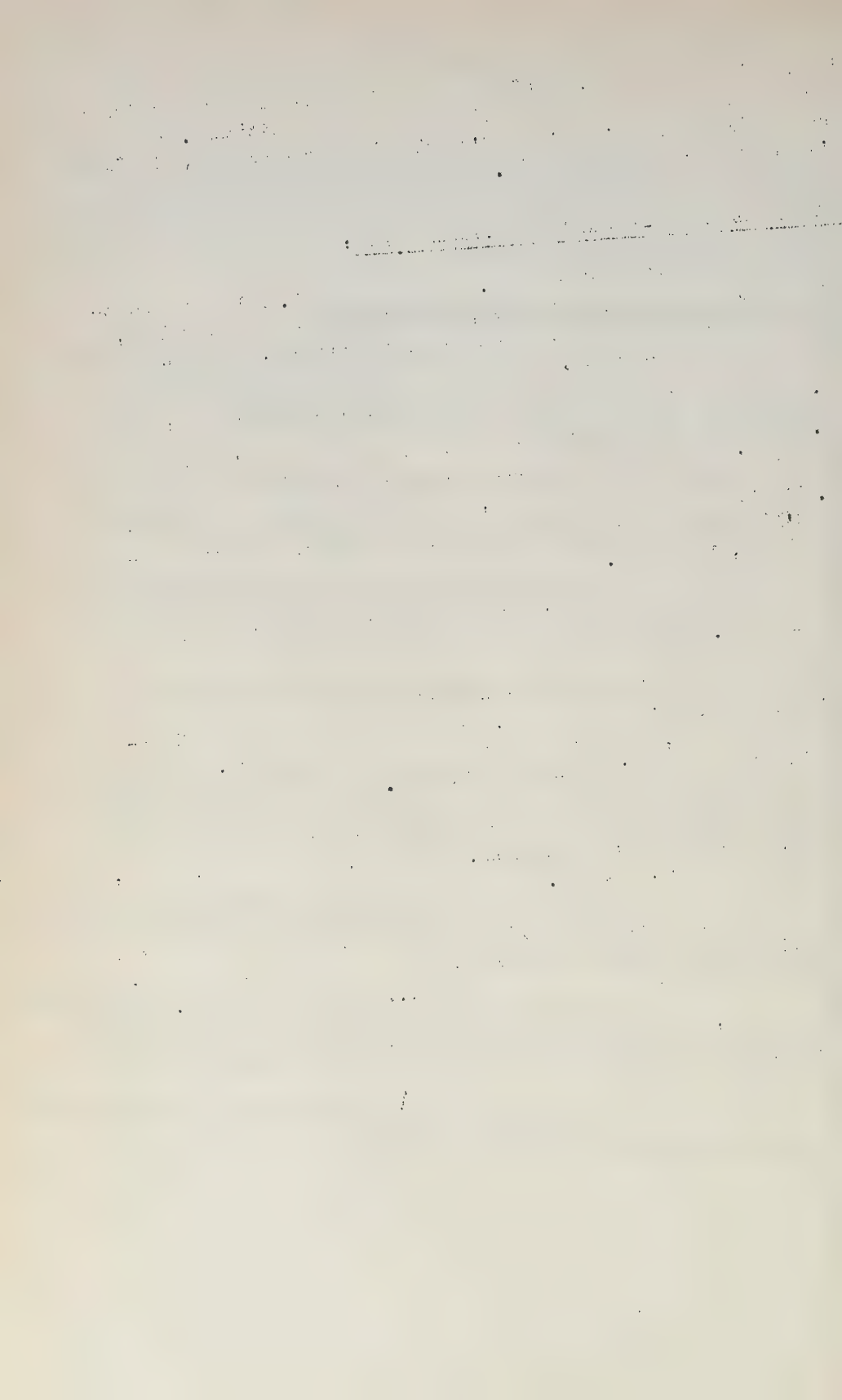
Il faut noter l'habituelle rareté des naevi sur le reste du corps.

La lentiginose centro-faciale apparaît un peu avant un an, s'enrichit jusqu'à 8 ou 10 ans, puis tend à s'atténuer ou disparaître spontanément, n'étant pas observée au-delà de 40 ans. Elle semble indifférente à l'action de la lumière.

Les manifestations neurologiques et surtout psychiques sont presque constantes : convulsions, épilepsie, arriération mentale, troubles du caractère, idiotie.

Des dysraphies variées sont assez fréquentes, dans près de la moitié des cas : thorax en carène, cyphose, scoliose, pied bot, anomalie des mamelons, de la selle turque... souvent associées.

L'étude familiale fait considérer cette affection comme une neuro-ectodermose transmise en dominance,



LA LENTIGINOSE PÉRI-ORIFICIELLE :

Associée à une polyposc viscérale, syndrome de PEUTZ et TOURAINE, réalise un autre complexe curieux, assez rare.

- La lentiginose péri-orificielle donne un aspect bizarre au visage qui paraît criblé de myriades d'éclaboussures, réalisés par une infinité de petits lentigos séparés par des intervalles de peau normale.

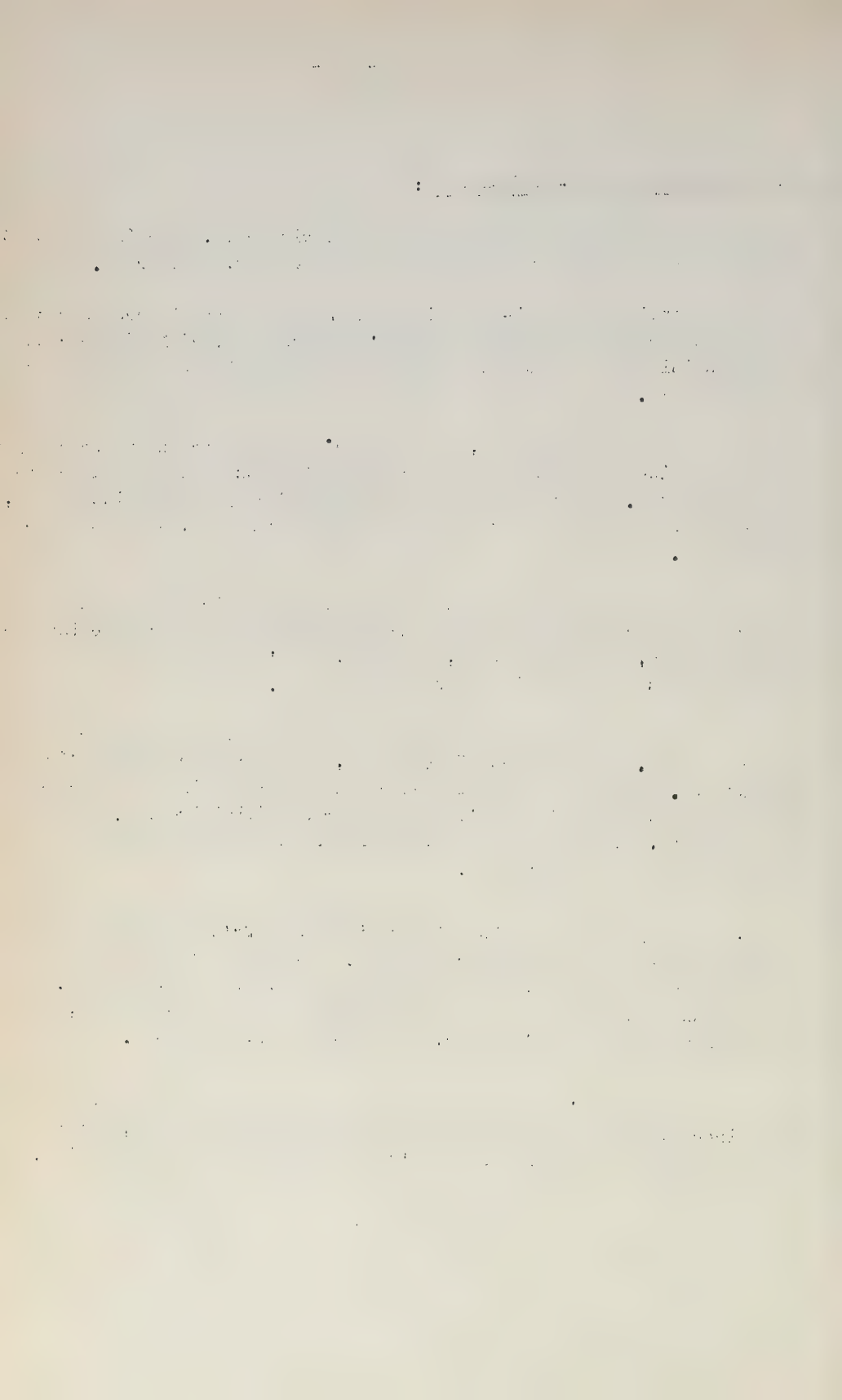
Les éléments sont extrêmement nombreux autour des yeux, des narines et surtout des lèvres, étant moins denses sur le reste de la face. Suivant les cas, ils peuvent être plus ou moins profus, mais présentent toujours un maximum péri-orificiel, surtout péri-buccal.

Quelques lentigines peuvent se voir sur le reste du corps et presque constamment sur la muqueuse buccale : face interne des joues, voile du palais, gencives, où l'on observe des taches ovalaires de 4 à 6 millimètres de diamètre.

Le début de l'affection est habituellement précoce vers 3 à 5 ans, parfois plus tôt (9 mois), mais attend rarement l'âge adulte. Les éléments atteignent rapidement le maximum de leur densité et de leur coloration qu'ils conserveront définitivement. Les sujets atteints, en règle des bruns, ne présentent pas d'autre anomalie des téguments et phanères.

- Une polyposc viscérale est associée assez fréquemment, restant probablement latente dans certains cas. Elle se révèle par des troubles digestifs variés : occlusion intestinale, diarrhée, malocclusion. Les plus fréquemment constatés sont les polypes recto-coliques, mais on a décrit sur l'estomac, le naso-pharynx, le vessie.

L'affection est familiale, se transmettent en ligne directe, obéissent aux règles de la dominance régulière, certains sujets pouvant ne présenter qu'un seul des éléments du syndrome.



Il faut dire un mot du NAEVUS BLEU. Nous avons vu que l'on rattache à ce groupe la tache mongolique et le naevus de OTA qui possèdent les mêmes caractères histologiques. Il semble, par contre, que le naevus bleu de TIECHE soit très rare chez l'enfant. Certains auteurs qui ont publié de longues séries de cette lésion n'en décrivent aucun cas avant l'âge de 20 ans. Pourtant Mac WHORTER et WOOLNER en relèvent 7 sur leurs 172 cas de tumeurs pigmentées de l'enfant, dont un sur le thorax, extrêmement étendu (24 x 5 cm.) s'avère bénin à l'intervention. DARIER a décrit, en 1935, trois cas de mélanosarcomes mésoenchymateux chez des enfants et adolescents, sortes de taches ou nappes ardoisées, développées à partir de naevi bleus qui avaient lentement proliféré ; ces lésions étaient indurées et fermes de granulations plus dures.

LE MELANOME JUVENILE de SPITZ :

Est, par contre, une lésion infantile, mais qui peut également survenir chez l'adulte. Le diagnostic semble être passé par trois étapes :

- Avant 1948, la lésion n'avait pas été isolée, posait cliniquement de difficiles problèmes que l'histologie ne venait pas résoudre, mais soulevait parfois l'hypothèse d'un naevo-carcinome.
- Après les publications de SPITZ et ALLEN, de nombreuses observations affluèrent, beaucoup rétrospectives en reprenant des coupes anciennes, mais le diagnostic clinique n'était alors que rarement posé.
- Actuellement, c'est bien souvent au contraire que ce diagnostic est évoqué avec une forte probabilité sur le seul vu de la lésion.

A ce progrès, deux raisons essentielles :

- la fréquence relative de cette tumeur que le dermatologiste a constamment à l'esprit ;
- d'autre part, le merveilleux outil de travail que constitue la photographie en couleurs qui permet de "se mettre dans l'œil" la lésion après examen histologique, malgré ses aspects cliniques variés.

Ses principaux caractères sont maintenant bien connus :

- Sans préférence de sexe, c'est entre 3 et 8 ans que le mélanome juvénile apparaît le plus volontiers, quelquefois plus tôt, voire congénital, plus rare après 10 ans.
- Il siège parfois sur les membres, surtout au visage, avec une nette prédilection pour le joue, unique, exceptionnellement multiple.
- Son début ne passe donc pas inaperçu, ce qui permet de préciser son caractère brutal, rapide. Les parents sont formels quand on les interroge : c'est souvent en quelques jours, en moins d'une semaine que s'est développée la lésion qui les inquiète.
- C'est une petite saillie bombée, arrondie ou ovale, de la taille d'un grain de mil à celle d'un haricot.
- La couleur est variable. Certains sont roses, rouges, même angiomateux ; plus rarement bruns ou jaunâtres, avec souvent des télangiectasies, un halo congestif au pourtour.
- La lésion est lisse, parfois squameuse, ne porte aucun poil.
- Elle est de consistance ferme, élastique, parfois dure, rarement molle.
- La vitropression permet :
 - de vérifier l'absence de lupomes,
 - de déceler un reflet ardoisé, ou une pigmentation mouchetée donnant un aspect en oeuf de fauvette, caractéristique.
- Enfin, après son apparition brutale, le tumeur persiste en s'accroissant lentement et le dermatologiste ne sera souvent consulté qu'au bout de quelques mois.

Le critère histologique défini par SPITZ, en 1949, reste entièrement valable.

L'épiderme est soulevé par la tumeur en saillie plus ou moins bombée. Son épaisseur est tantôt normale, tantôt augmentée du fait de l'allongement des "rete pegs" alourdis par les thèques jonctionnelles. Il s'agit, en effet, d'un naevus de jonction : "compound naevus". La base contient de grands mélanoblastes clairs, parfois ponctués de quelques grains mélaniques, isolés ou groupés en thèques.

...the ... of ...
 ... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

... the ... of ...
 ... the ... of ...

Dans le derme, on trouve la masse naevique, siégeant surtout dans le derme papillaire et aussi dans le derme moyen. En effet, le mélanome juvénile est plus épais que les naevi mélaniques banaux de l'enfant, descend plus bas, a une limite moins nette avec de nombreuses cellules fusiformes isolées.

Les cellules naeviques sont de type polygonal ou épithélioïde, ou plus souvent fusiformes. Le protoplasme acidophile uni prend parfois un aspect en raquette, en croissant, en tétard. Le noyau est ovalaire ou bilobé, assez volumineux, avec une ou deux nucléoles. Il n'est pas rare d'observer des mitoses.

De même, on rencontre parfois des cellules géantes dans la zone sous-épidermique. Le pigment est souvent peu abondant.

Fait important, il existe de façon constante des infiltrats lymphocytaires, parfois plasmocytaires et polynucléaires à l'intérieur du tissu naevique comme à la périphérie des thèques. De même, l'œdème interstitiel est fréquent, et l'on observe d'importantes dilatations vasculaires, ce qui est bien particulier au mélanome juvénile.

Le gros problème histologique est le diagnostic avec le naevo-carcinome. Toutefois, on retient schématiquement, comme arguments en faveur du mélanome juvénile :

- . intégrité de l'épiderme,
- . pas de tendance à l'ulcération,
- . Maturation cellulaire en allant vers la profondeur,
- . aspect monomorphe,
- . noyaux similaires,
- . chromatine en réseau régulier,
- . quelques mitoses, mais normales,
- . cellules toujours indépendantes,
- . aucun signe de souffrance nucléaire,
- . cellules géantes rappellent les cellules de TOUTON,
- . peu de pigment,
- . intégrité des lymphatiques.

Mais la distinction est parfois délicate.

C'est un diagnostic qu'il est pourtant nécessaire de préciser, car l'évolution spontanée du mélanome de SPITZ est mal connue et la possibilité de dégénérescence a été soulevée, ce qui nous ramène à cette menace qui plane sur les naevi de l'enfant : le risque de transformation en naevo-carcinome.

L'AVENIR DU NAEVUS ET LE PROBLÈME DU NAEVOCARCINOME

Jusqu'ici, nous avons assisté à l'éclosion des naevi de l'enfant. Nous avons évoqué l'avenir de certains tableaux bien particuliers (mélénoblastose neuro-cutanée, lentiginose centro-faciale ...), mais nous avons réservé le problème évolutif des naevi pigmentaires communs que nous allons maintenant aborder, en en rapprochant le mélanome juvénile.

Nous avons vu que ces dysplasies sont des lésions évolutives : apparition à un âge variable, poussées extensives de certains éléments.

Peut-on, à l'inverse, espérer leur régression ou leur disparition ? La première impression est celle de formations irréversibles qui marqueront le sujet jusqu'à sa mort, et pouvant comme telles figurer comme "signes particuliers" dans les pièces d'identité de l'intéressé.

Pourtant, la régression de certains naevi a été observée, en particulier par COUGEROT, qui a publié un certain nombre d'observations :

- Un large naevus pigmenté du sourcil droit existant dès la naissance chez une enfant de sexe féminin a disparu vers l'âge de 10 ans, spontanément, sans aucun traitement, sans raison connue.
- Chez une fillette de 12 ans, porteuse d'un naevus verruqueux en bande congénital du dos de la main, un naevus palmaire vient d'apparaître. COUGEROT soulève devant ses élèves "l'hypothèse d'hérédosyphilis, à leur grand étonnement et même raillerie" ; il existait, en outre, quelques malformations dentaires. Le sérologio est positive, et après quinze injections de Calomel le naevus palmaire débutant disparaît sans que soit modifié le naevus verruqueux.
- CARTEAUD a observé la disparition d'un naevus plan moyennement pigmenté de la grosseur d'une petite lentille sur la lèvre inférieure d'un homme de 32 ans.

- Plus capricieux encore, ce naevus pigmenté et verruqueux (36 x 22 mm.) siègeant sur la nuque d'une fillette, qui s'affaïssait et s'éclaircissait au point de disparaître en été, pendant les cures à la Bourboule, et reprenait son aspect ancien en hiver à Paris, contrairement à tout ce qu'on pense habituellement de l'influence solaire, et malgré un essai de traitement par l'arsenic.

Le transformation de naevi a quelquefois été observée :

- Parfois, c'est une maladie de SUTTON qui succède à un naevus pigmentaire, constituant, dans certains cas, une étape de la guérison complète.
- COUGEROT a rapporté une observation de naevus angiomateux se substituant à un naevus pigmentaire.
- Le même auteur cite la disposition d'un naevus café au lait à 12 ans, remplacé par une verrue molle non pigmentée au même endroit, sur le nez.

Mais la principale transformation que l'on redoute est la dégénérescence en naevo-carcinome, qui pose une série de problèmes :

- Le naevo-carcinome existe-t-il chez l'enfant ?
- quand doit-on le redouter, quels sont alors ses symptômes ?
- Certains naevi de l'enfant sont-ils susceptibles de dégénérer après la puberté ?

Écartons, tout d'abord, les cas de naevo-carcinomatose congénitale qui ne sont que des métastases trans-placentaires de la mère à l'enfant. On cite d'ailleurs les observations :

- WEBER, SCHWARZ, HELLERSCHMIED (1930),
- DARCEON, EVERSALL or DEL DUCCO (1960),
- MARKUS (1910);
- BIRD or Mac GANITY (1954);
- REYNOLDS (1955).

Ce sont là des cas tout-à-fait particuliers auxquels nous ne nous attacherons pas.

LE NAEVO-CARCINOME DE L'ENFANT EXISTE-T-IL ?

Après les publications de SPITZ, en 1948, isolent le mélanome juvénile, la réalité du naevo-carcinome de l'enfant a été discutée, et l'on a voulu rattacher à cette nouvelle entité tous les cas antérieurement publiés sous l'étiquette de mélanome malin.

En 1954, Mac WHORTER et WOOLNER en relevèrent dans la littérature mondiale 102 cas qu'ils soumettent à une critique serrée pour n'en retenir finalement que 13, auxquels ils ajoutent 5 cas personnels. ALLEN et SPITZ, en 1953, publient 5 observations qui leur paraissent indiscutables.

Les critères exigés par ces auteurs sont très rigoureux et on peut penser qu'il y avait probablement d'autres naevo-carcinomes parmi les 102 cas relevés dans la littérature mondiale. Cependant ce seul chiffre montre la rareté des observations publiées, même avant de connaître le mélanome juvénile.

A la Clinique des maladies cutanées de l'Hôpital Saint-Louis, de 1934 à 1950, 62 naevo-carcinomes ont été reconnus histologiquement; dont 3 seulement chez des enfants de 5 à 9 ans. Etaient-ce des mélanomes juvéniles ?

Le Professeur DUPERRAT a observé la généralisation d'un mélanome de la plante du pied chez un jeune garçon qui s'était coupé en marchant sur une pierre, observation qui ne figure pas dans le relevé de Mac WHORTER et WOOLNER.

Chez une fillette de 11 ans, MOULY a vu un naevus verruqueux et pileux de la jambe, dégénéré, qui s'est généralisé de façon imparable.

Nous nous permettrons de citer une observation personnelle, fort incomplète du fait des circonstances, mais cliniquement indiscutable :

Au cours de notre service militaire en Algérie, un médecin du contingent soignant la population civile du bled dans le cadre de l'A.M.G. nous a adressé, pour confirmation diagnostique, et avis thérapeutique, une fillette de 7 ans. Celle-ci portait sur la joue gauche, au-dessous de la pommette, une tumeur de 20 millimètres

de diamètre, d'un noir anthracite, de surface absolument plane, ayant rigoureusement l'aspect de la tranche de section d'une truffe, entourée d'une aréole rosée. Cette tumeur était dure, de la taille d'une noix, faisait saillie sur les téguments voisins et sur la face interne de la joue. Il existait quelques ganglions sous-maxillaires gauches, cliniquement d'allure inflammatoire.

Le père, interrogé par l'intermédiaire d'un bon interprète, était formel sur l'existence à ce niveau, depuis des années, d'un "grain de beauté" qui s'était mis à grossir brusquement depuis un mois, s'accroissant de jour en jour, sans qu'il semble y avoir eu de traumatisme ou irritation locale déclenchante.

Nous n'avons pu, évidemment, que conseiller l'hospitalisation d'urgence. Quittant le secteur peu après, nous n'en avons jamais eu de nouvelles, mais ce tableau était vraiment trop impressionnant pour évoquer un autre diagnostic que celui de naevo-carcinome.

Il semble donc que le naevo-carcinome existe chez l'enfant, peut-être moins exceptionnel qu'on ne le prétend. C'est en tous cas un diagnostic qu'il faut savoir envisager à cet âge.

CARACTÈRES CLINIQUES ET HISTOLOGIQUES

Les caractères cliniques du naevo-carcinome, ou de la transformation d'un naevus quiescent, sont bien connus et l'observation que nous venons de citer en constituait un exemple typique :

- accentuation de la pigmentation,
- accroissement brusque de taille, de volume,
- apparition d'une aréole, inflammatoire,
- intumescence du naevus,
- parfois, éclosion d'éléments pigmentés au pourtour,
- adénopathie satellite plus ou moins précoce.

Mais, cliniquement, les causes d'erreur sont nombreuses, en particulier chez l'enfant :

- Les poussées évolutives sont fréquentes à cet âge, nous l'avons vu, au cours desquelles le naevus lentigo va se transformer, grossir, en particulier à la puberté ou après une exposition solaire,

- La suppuration sous-nevique , par infection d'un follicule pilo-sébacé entraîne douleur, érythème au pourtour, scillie du naevus, simulant en tous points la dégénérescence.

Toutefois, au moindre doute, il faudra savoir pratiquer l'exérèse large de la lésion, et seul l'examen anatomo-pathologique permettre d'affirmer le diagnostic.

Les caractères histologiques sont identiques à ceux que l'on observe chez l'adulte :

- Au début, les lésions siègent surtout au voisinage de la zone de jonction dermo-épidermique. L'épiderme contient de grosses cellules claires qui peuvent lui donner un aspect vacuolaire ; il peut exister de véritables thèques intro-épidermiques. Les cellules claires et les cellules naeviques paraissent déjà atypiques avec parfois des mitoses. Le derme superficiel est envahi par un infiltrat inflammatoire dense où l'on rencontre de nombreux chromophores et des cellules naeviques tumorales.
- A un stade plus avancé, l'épiderme peut paraître disloqué par l'invasion de cellules tumorales, annonçant l'ulcération. La zone de jonction est le siège d'une activité intense avec de grosses cellules naeviques où l'on observe des mitoses plus ou moins nombreuses. Ces cellules subissent une migration aussi bien en surface qu'en profondeur. Le derme est envahi par l'infiltration tumorale allant jusqu'au tissu sous-cutané.

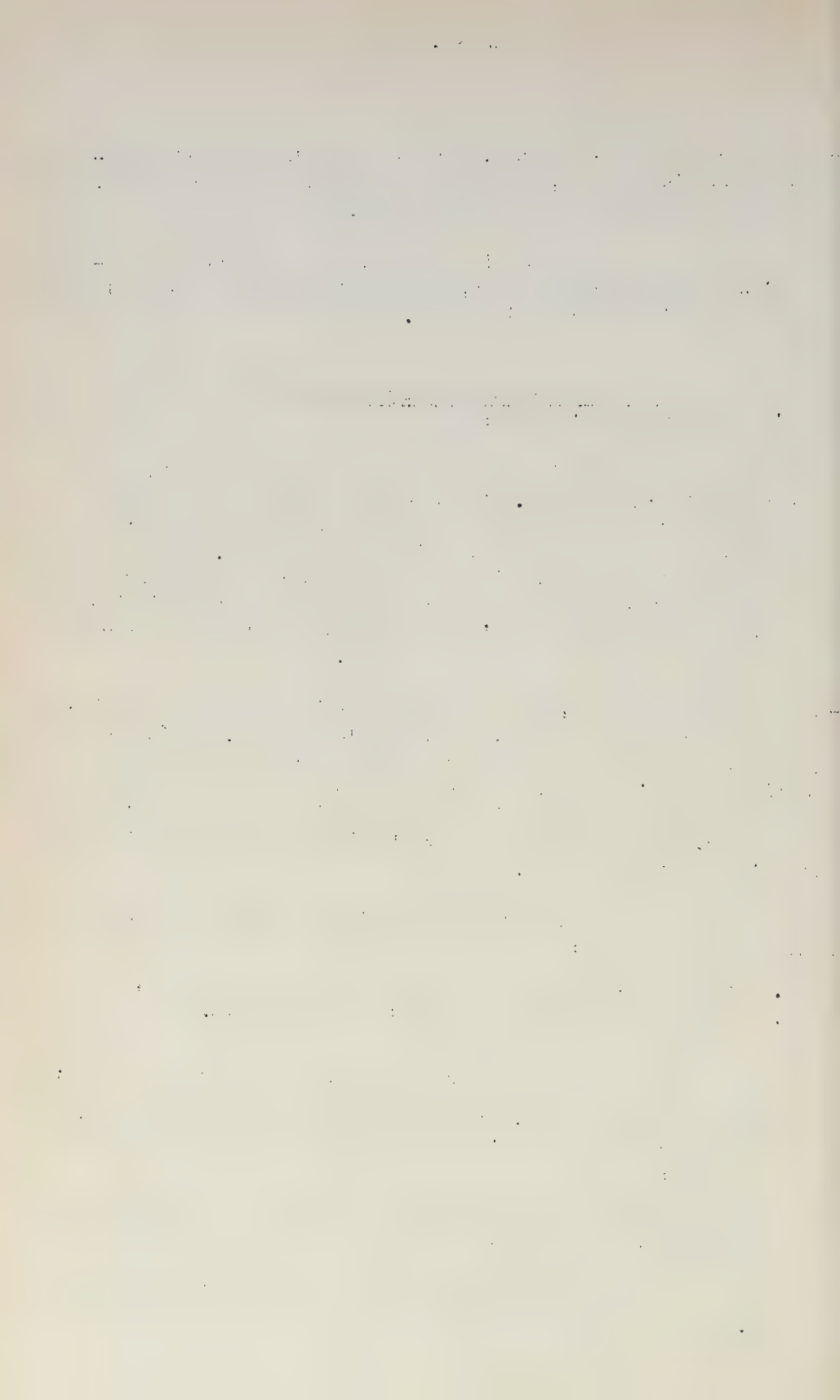
Les cellules tumorales se distinguent des cellules naeviques normales par :

- . leur taille : elles sont deux à trois fois plus grandes,
- . leurs atypies nucléaires, gros nucléoles énormes.

Ces cellules se présentent sous deux types différents :

- soit cubiques ou arrondies, qui dériveraient des cellules claires, peuvent former des tumeurs d'aspect pseudo-épithélioïdique ou adénoïdique ;
- soit fusiformes qui se groupent en faisceaux réalisent des aspects sarcomateux. Elles dériveraient des cellules dendritiques.

Ces cellules contiennent de la mélanine en quantité variable.



Chez l'enfant, le diagnostic est parfois difficile à affirmer :

- d'une part, avec les naevi de jonction et "compound naevi" où il peut exister des mitoses et un infiltrat inflammatoire, mais les cellules de taille normale ne présentant pas d'atypies ;
- et surtout avec le mélanome juvénile, qui simule le naevocarcinome.

Les arguments en faveur de ce dernier sont :

- . la propagation à la fois vers le haut et le bas,
- . tendance à l'ameincissement épidermique et à l'ulcération,
- . anaplasie complète,
- . grand polymorphisme cellulaire,
- . noyaux boudinés, monstrueux, bourgeonnants,
- . chromatine en grenaille grossière,
- . mitoses parfois nombreuses, souvent atypiques,
- . présence de cellules filles jointives en amas,
- . signes de souffrance nucléaire,
- . cellules géantes par fusion de cellules naeviques monstrueuses,
- . pigment parfois abondant,
- . parfois, présence d'embolies lymphatiques.

L'évolution suit les mêmes étapes que chez l'adulte : métastases ganglionnaires, généralisation, atteintes viscérales, osseuses et mort en quelques mois.

Cependant, l'exérèse large de la lésion et des ganglions atteints a parfois été suivie de survie prolongée, au-delà de 5 ans, ce que l'on explique par le terrain hormonal de l'enfant, en rapprochant cette moindre malignité de la rareté de l'affection à cet âge. Certains ont noté la fréquence des mélanomes malins pré-pubertaires associés à des troubles du fonctionnement des surrénales, en rappelant que chez l'adulte on obtient des résultats thérapeutiques meilleurs chez la femme que chez l'homme. Cependant, ce ne sont là que des observations isolées et on ne peut en retirer aucune conclusion valable sur l'influence hormonale de l'apparition des naevi et de leur évolution.

LA DEGENERESCENCE POST-PUBERTAIRE

Si ces cas de mélanome malin infantile restent cependant exceptionnels, on connaît par contre la fréquence et la gravité du naevo-carcinome chez l'adulte. Dans quelle mesure celui-ci risquer-il de survenir sur un naevus préexistant datant de l'enfance ? quels sont les naevi de l'enfant susceptibles de dégénérer ultérieurement ? voilà les questions qui préoccupent le dermatologiste.

Les avis sont partagés quant au rôle du naevus préexistant, et certains estiment assez rare sa dégénérescence, surtout s'il remonte à l'enfance, pour redouter au maximum le naevus apparaissant tardivement, après la puberté. Si ce dernier paraît particulièrement évolutif, il semble bien cependant que dans près de la moitié des cas, le naevo-carcinome survienne sur un naevus datant de l'enfance.

La proportion de naevi qui vont dégénérer a été calculée approximativement par Mac DONALD sur de vastes statistiques où il relève annuellement 2 cas de mélanomes sur 100.000 habitants. Estiment à une vingtaine le nombre de naevi pigmentaires que l'on trouve sur la peau d'un adulte, cela représente donc un naevus sur un million qui va dégénérer. Ce n'est même pas une approximation, mais à peine un ordre de grandeur pour fixer les idées.

La plupart de ces naevi existent déjà chez l'enfant, ne pourrait-on dépister et traiter le millionième naevus, avant la puberté, répondent ainsi au vœu de PACK qui écrit :

"Nous avons connu l'expérience cruelle de traiter
"de trop nombreux jeunes gens et jeunes filles de 14 à 20 ans pour
"des naevo-carcinomes qui auraient pu être prévenus par l'excision
"prophylactique des naevi précurseurs dans l'enfance ?".

QUELS SONT LES NAEVI QUI DEGENERENT ?

C'est, avant tout, le type histologique qui commande le pronostic :

- Le naevus de jonction est celui dont le potentiel de malignité est le plus élevé, et pourtant ce type est très fréquent chez l'enfant.

- Le naevus composé qui associe un infiltrat naevique intra-dermique et des altérations jonctionnelles est également susceptible de dégénérer. Là encore, rappelons que 98 % des naevi intra-dermiques de l'enfant ont une composante jonctionnelle, ce qui ne se retrouve que dans 12 % de ceux de l'adulte.
- Le naevus intra-dermique pur ne paraît susceptible de dégénérer que de façon exceptionnelle.

MAIS PEUT-ON PREVOIR CLINIQUEMENT LE TYPE HISTOLOGIQUE ?

SHAFFER a tenté d'établir une corrélation d'où on peut retenir que :

- . le naevus plan, non surélevé, type lentigo, est souvent un naevus de jonction;
- . le naevus en relief, moucheté, verruciforme, est du type composé ;
- . le naevus tuberculeux, mollusciforme, est habituellement intra-dermique.

Mais ceci n'est rien d'absolu.

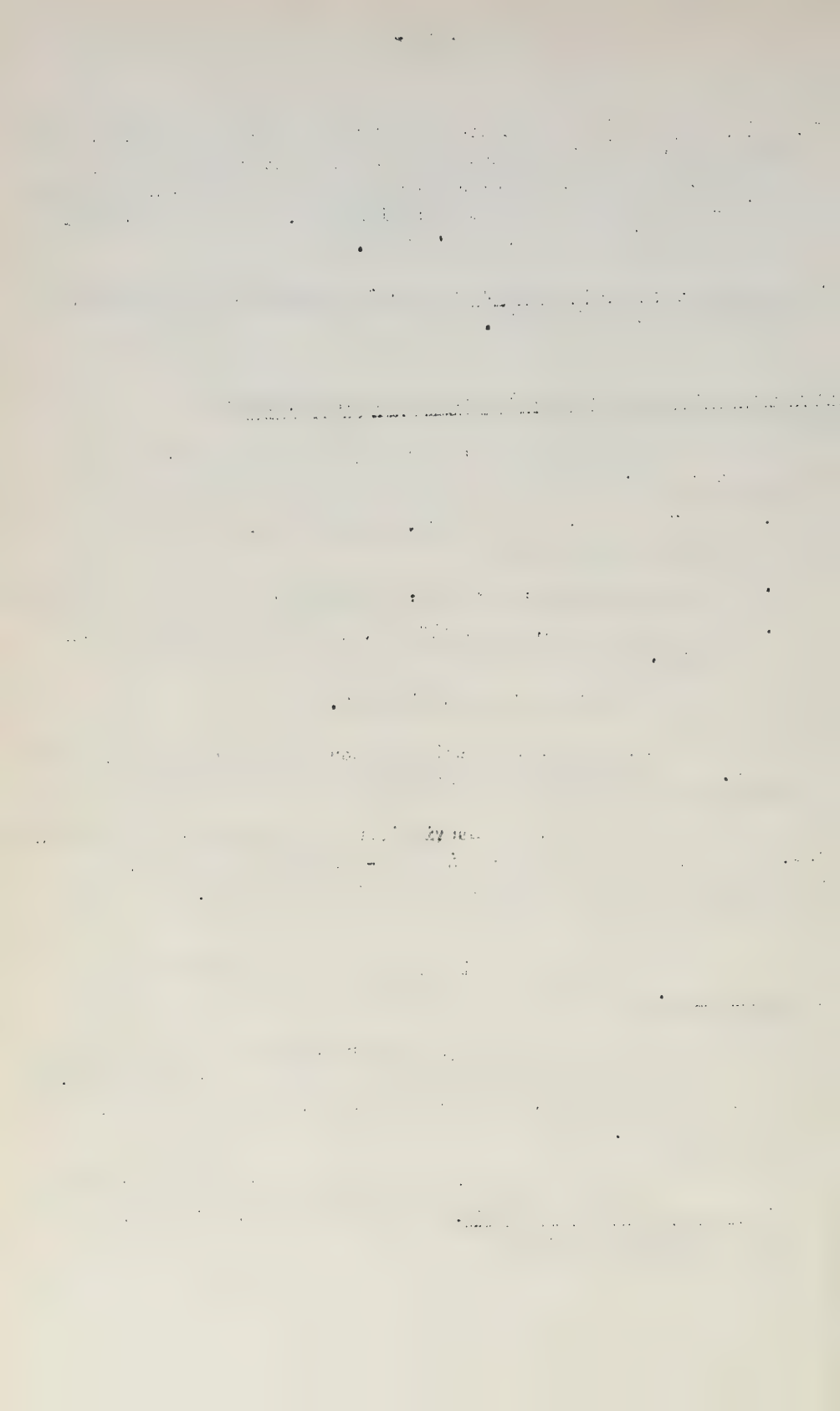
Cliniquement, on sait que certains naevi en dôme, très pigmentés, sont particulièrement exposés à la dégénérescence.

Par contre, les naevi pileux dégèrent exceptionnellement. Ce sont, en effet, des naevi intra-dermiques quiescents, mais parfois il peut s'agir cependant de naevi composés.

Un autre facteur important du pronostic est le SIEGE DU NAEVUS.

Il est bien admis qu'un traumatisme ou une irritation répétée (frottement d'un vêtement) seront souvent le facteur déclenchant de la dégénérescence, et donc qu'un naevus soumis à de telles attaques est menacé.

Ceci nous amène à un type régional qui mérite d'être isolé : le naevus palmo-plantaire. Celui-ci présente, en effet, plusieurs particularités :



- se raroté : que souligne PACK dans son étude statistique sur 1.000 sujets pris au hasard chez lesquels il dénombre un total de 14.609 naevi , soit une moyenne de 14,6 par individu. Or, 5 seulement de ces naevi siègent sur les soles palmo-plantaire , qui évidemment ne seront jamais pileux.
- le type histologique : il est important de remarquer que chez l'adulte les naevi de ces régions restent de type jonctionnel, sans subir l'évolution habituelle vers le derme.
- la fréquence des traumatismes : il n'est pas besoin de rappeler combien les naevi palmo-plantaire vont être exposés : préhension des objets, contact de surfaces rugueuses, fréquence chez l'enfant des chutes sur les mains, quant aux ceilloux, aspérités, éclats de verre, pointes de clous... qui menacent le pied marchant nu ou chaussé, il n'est pas utile d'en dresser l'inventaire.
- la fréquence du naevo-carcinome à ce niveau, contrastent avec la raroté des naevi de ce siège. PACK a rencontré 3,3 % de naevo-carcinomes siégeant sur les mains, 13,3 % aux pieds.
- la gravité du naevo-carcinome des extrémités est bien connue, en particulier pour le pied ; cela est peut-être dû à un diagnostic tardif, dans une région où la lésion risque de passer longtemps inaperçue, où les modifications du naevus n'attirent pas l'attention. Cependant, plus que les naevo-carcinomes du tronc et de la face, ceux du pied ont une tendance à la dissémination, à l'atteinte ganglionnaire précoce, à la généralisation rapide.

Tous ces éléments doivent faire étudier avec une toute particulière attention le naevus palmo-plantaire dont est parfois atteint le jeune enfant.

LE DIAGNOSTIC DU MELANOME JUVENILE DE SPITZ doit être étudié à part.

Malgré son aspect histologique le rapprochent du naevo-carcinome, on tend à le considérer comme un naevus composé d'un type spécial, une variante, n'ayant pas davantage tendance à dégénérer.

En fait, on connaît mal son évolution chez l'adulte.

- Va-t-il disparaître spontanément ?
- Demure-t-il tel quel, sans modifications ? - Les cas indiscutables

que l'on rencontre après la puberté seraient en faveur de cette hypothèse, mais les observations sont peu nombreuses.

- Se transformerait-il à la puberté en un naevus composé commun ?
- Ou encore, risque-t-il alors de dégénérer en naevo-carcinome ? -
ALLEN et SPITZ, sur 362 mélanomes de l'adulte, ont découvert dans 5,9 % de ceux-ci des reliquats de mélanome juvénile, opinion que certains critiquent en raison des limites parfois imprécises de cette entité, et des analogies histologiques des deux affections.

En fait, on est assez mal renseigné sur l'avenir de ces lésions, d'autant qu'on les laisse rarement évoluer, préférant habituellement une exérèse qui permet la certitude diagnostique.

Enfin, rappelons que nous n'avons étudié, dans ce chapitre, que les petits naevi sur lesquels plane la menace d'une transformation, écartant les grands placards naeviques qui sont habituellement à l'abri de cette menace, ainsi que les quelques tableaux particuliers dont nous avons envisagé l'évolution dans les chapitres précédents.

L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

Nous abordons maintenant un domaine bien difficile :
quelle est la conduite à tenir devant un naevus pigmentaire de l'enfant ?

- . la menace de dégénérescence qui plane sur certains naevi,
- . le risque certain qui peut faire courir une intervention sur un naevus, risquant de déclencher la transformation ;
- . les considérations esthétiques enfin,

sont autant d'éléments qui devront entrer en ligne de compte.

C'est dire qu'il s'agira habituellement de cas d'espèces, et qu'on ne peut qu'essayer de dégager des idées générales des opinions diverses, et parfois contradictoires qui ont été publiées sur ce sujet.

Les considérations esthétiques ont leur importance.
Le temps n'est plus où les élégantes réhaussaient le charme de leur sourire par un faux lentigo :

"Et la dernière main que met à sa beauté
"Une femme allant en conquête,
"C'est un ajustement des mouches emprunté",

nous rapporte La Fontaine, en témoin des mœurs du XVIIème siècle.

Aujourd'hui, on tend plutôt à vouloir se débarrasser de ces marques pigmentées, ce qui s'explique fort bien, en particulier quand il s'agit de vestes placards siégeant au visage ou sur les parties découvertes. Les habitudes vestimentaires modernes, la vogue des maillots de bain exigus, étendent d'ailleurs fort loin ces limites esthétiques, et pratiquement l'on voudra débarrasser l'enfant, surtout s'il appartient au beau sexe, de naevi siégeant en n'importe quel point du corps.

Des facteurs psychologiques entreront aussi en jeu. On sait combien les enfants sont cruels entre eux, ont tendance à se moquer de tout ce qui peut singulariser un camarade ; un naevus peuvent ainsi être la source d'un de ces complexes sur lesquels la psychiâtrie moderne met l'accent ; ce sera un argument supplémentaire en faveur de l'exérèse.

Le risque de dégénérescence ultérieure de certains naevi pourra faire pencher pour l'exérèse prophylactique, répondant ainsi au vœu de PACK que nous citons au chapitre précédent.

Ici, intervient, en effet, l'importante notion de l'âge. La dégénérescence est exceptionnelle chez l'enfant. Il semble donc que ce soit l'âge idéal pour l'exérèse des naevi suspects, pour le traitement des larges plaques pigmentées que l'on entreprendrait avec plus d'hésitation chez l'adulte. De plus, la chirurgie plastique permet aujourd'hui des merveilles, dont les traces légères s'effaceront d'autant plus complètement que le sujet est plus jeune. Enfin, l'intervention dans l'enfance évite à la future jeune fille d'aller se confier aux soins d'Instituts de Beauté qui traitent parfois de telles lésions avec une méconnaissance absolue du risque qu'elles représentent.

Rappelons d'ailleurs, en matière de responsabilité, que le médecin ne devra entreprendre aucun acte thérapeutique sur un naevus sans l'accord préalable des parents. Les cas d'urgence sont exceptionnels, et se limitent au naevus récemment traumatisé.

LES METHODES

Les méthodes thérapeutiques sont diverses mais une notion est bien admise, du moins en France, : prohiber tout geste incomplet, toute exérèse partielle, toute cause d'irritation du naevus :

- La neige carbonique, l'électrolyse, qui donnent, paraît-il, d'excellents résultats esthétiques, sont ainsi rejetées.
- De même, le thermo et le galvano-cautérisation, et les cautérisations chimiques.
- Abandonnés aussi les procédés d'abrasion superficielle : ponçage rotatif. L'abrasion au rasoir de prise de griffe, méthode très

ancienne, après avoir été délaissée, a été reprise par DUFOURMENTEL en utilisant des rasoirs calibrés, encore que ce procédé paraisse dangereux à beaucoup et doive être réservé à des cas particuliers bien choisis.

EXCISION CHIRURGICALE au bistouri simple, suivie de suture par première intention a l'avantage de donner une cicatrisation rapide et de bonne qualité. Elle est pratiquée couramment aux Etats-Unis et en Allemagne. En France, après avoir été rejetée par la majorité des dermatologistes, elle reprend d'autant plus d'intérêt que la technique chirurgicale se perfectionne de jour en jour.

ELECTROCOAGULATION profonde et large, passant au large du névus, sans traumatiser celui-ci, est la méthode la plus utilisée en France. On lui reproche la lenteur de la cicatrisation et le caractère inesthétique de celle-ci. En fait, si on surveille la plaie opératoire, qu'on pratique un nitratage au crayon vers le 15^{ème} jour, on obtient souvent une cicatrice plus belle qu'on ne l'espérait, et qui s'améliore d'ailleurs souvent avec le temps, si on a la chance de revoir le malade au bout de quelques mois. Cela n'est pas fréquent, et on reste trop souvent sur l'impression inesthétique des premières semaines.

ASSOCIATION DE L'ELECTROCOAGULATION et DE LA CHIRURGIE concilie les exigences de la sécurité et de l'esthétique. Le névus est enlevé au bistouri électrique avec une marge de sécurité suffisante ; puis au bistouri ordinaire, on retouche les bords, obtenent ainsi une plaie chirurgicale qui permet la suture, ou éventuellement la greffe, si la perte de substance est importante.

Bien entendu, on fera toujours un examen histologique de la lésion ainsi enlevée.

ANESTHESIE

ANESTHESIE GENERALE sera souvent préféré par le chirurgien pour les névi étendus.

ANESTHESIE LOCALE sera habituellement utilisée par le dermatologiste enlevant de petits névi qui ne justifiaient pas le risque, même minime, d'une anesthésie générale. Toutefois, des enfants nerveux, ou des parents pusillanimes, rendront parfois l'anesthésie locale difficilement praticable. On pourra s'aider d'une prémédication.

quelques points de détail peuvent être rappelés :

- On utilise habituellement la Xylocefne à 1 % , de préférence à la Novocéfne qui risque de sensibiliser le sujet au groupe Pare.
- Il faut injecter à distance du naevus, en se gardant bien de le traumatiser, infiltrant le tissu sous-cutané on pousse lentement le liquide. On obtiendra une bien meilleure anesthésie en pratiquant autour du naevus quelques injections en couronne à distance, très superficielles, presque intradermiques, avec une aiguille fine.
- En mettant l'enfant en confiance, en s'assurant de la bonne qualité de l'anesthésie avant d'entreprendre le moindre geste qui risquerait d'être douloureux, en ayant la patience d'attendre les quelques minutes nécessaires au plein effet de l'anesthésie, en rassurant au préalable l'enfant sur le bruit que va faire l'appareil, on peut, le plus souvent, opérer dans de bonnes conditions, surtout si les parents ont eu la sagesse de sortir.

Toutefois, cette anesthésie locale ne peut être utilisée chez les enfants très jeunes, et on tous ces jamais avant l'âge de 2 ans.

LES INDICATIONS

Les indications vont dépendre avant tout du type et du siège du naevus.

- Les grands naevi en placards seront confiés à un chirurgien spécialisé, entraîné à toutes les techniques de plastique qui pourront être nécessaires : greffes libres ou pédiculées, qui sont affaire de technique chirurgicale dont le médecin ne peut qu'admirer les résultats souvent étonnants.
- Les petits naevi ne nécessitent pas de plastique pourront être opérés par le dermatologiste, à moins qu'il ne préfère là encore les confier au chirurgien, espérant de celui-ci un meilleur résultat esthétique.

Mais le problème sera de choisir les petits naevi à enlever dans un but plus préventif qu'esthétique :

- d'après l'aspect , nous avons vu que certains pouvaient être enclins à dégénérer, en particulier :
 - . les naevi en dôme, très pigmentés,
 - . les naevi glabres.
- d'après le siège : on sera large d'indications pour les naevi susceptibles d'être irrités par des frottements vestimentaires : col, emmanchures, ceinture, bretelle ; ou par de micro - traumatismes de la vie courante : rasoir, poigne.

Dans cet ordre d'idées, nous avons vu le danger des naevi palmo-plantaire dont l'exérèse préventive doit certainement être systématique chez l'enfant dès leur apparition, même chez le nouveau-né : mieux vaut ne pas attendre, profiter de ce que les parents sont venus consulter, demander une décision. Psychologiquement, si on repousse à quelques années le geste opératoire, ils s'habitueront à cette lésion et négligeront de s'en occuper. Si la dégénérescence survient, quelle responsabilité pour le médecin qui savait que ce nouveau-né allait faire ses premiers pas sur une menace de mort !

A plusieurs reprises, dans le Service du Professeur DUPERRAT, cette exérèse au bistouri simple a été pratiquée pour des lentigos plantaires, ayant parfois tendance à grossir, chez de jeunes nourrissons, avec une excellente cicatrice. Cette excision doit être pratiquée avant que l'enfant ait fait ses premiers pas. A cet âge, on n'utilise pas d'anesthésie, se contentant d'une injection locale de sérum physiologique en vue de tranquilliser le mère.

- Le mélanome juvénile est d'un pronostic incertain. Aussi, est-on d'accord pour pratiquer l'exérèse dès qu'il est diagnostiqué, au bistouri électrique ou au bistouri simple. - Mais bien des cas sont difficiles à trancher ; naevi en extension, naevi d'allure inflammatoire qui peuvent être une simple suppuration ; mais, au moindre doute, devant cependant être considérés et traités comme naevo-carcinomes.
- Un naevus traumatisé doit absolument être enlevé. Si le traumatisme date de moins de 24 heures, on peut se contenter de l'exérèse prudente habituelle du naevus. Si le traumatisme est plus ancien, il faut être beaucoup plus exigeant pour le traitement et pratiquer une ablation aussi large que pour un naevo-carcinome.

Telles sont, schématiquement, les principales éventualités que l'on peut rencontrer, mais en pratique combien de ces limites, où chacun devra décider en s'aidant de son expérience plus que de son bon sens, sachant combien les nouveaux paraissent les plus anodins sont parfois les plus enclins à dégénérer.

CONCLUSIONS

En étudiant les naevi pigmentaires de l'enfant, on découvre combien ces lésions pourtant banales sont mal connues, et que certains points sont bien difficiles à préciser, en particulier l'âge et les circonstances d'apparition, le pronostic de certaines formes, d'où la difficulté des décisions thérapeutiques qu'on sera parfois amené à prendre.

I.- A la naissance, le lentigo isolé est très rare, alors que l'on rencontre parfois des naevi pigmentaires en nappe. Plus exceptionnellement, des naevi gigantesques ou profus forment craindre une mélablastose neuro-cutanée. C'est à cet âge que l'on observe l'éphémère tache bleue mongolique et aussi le naevus de OTA.

Au cours de la croissance vont se développer de nombreux naevi de tous types, apparaissent plus volontiers vers 2 ou 3 ans et à la période prépubertaire, sous l'influence de facteurs solaires, héréditaires et hormonaux mal connus, et parmi ceux-ci le mélanome juvénile de SPITZ, d'apparition souvent brutale entre 3 et 10 ans.

II.- Le pronostic de ces naevi est très difficile à porter. Histologiquement, ils présentent habituellement une grande activité de la zone de jonction. Mais, si le naevo-carcinome existe chez l'enfant, il est exceptionnel. Cependant, le risque de dégénérescence ultérieure chez l'adulte pourra amener dans certains cas à pratiquer l'exérèse prophylactique avant la puberté.

III.- Les indications thérapeutiques sont très discutées à cet âge. Elles devront être posées en tenant compte de l'esthétique et de la sécurité :

Schématiquement, on peut préciser quelques points :

- le lentigo sera habituellement respecté, sauf s'il siège sur une zone où il risque d'être traumatisé, ce qui est le cas du naevus palmo-plantaire dont l'exérèse systématique semble souhaitable.

- le naevus en nappe pourre être opéré pour des raisons esthétiques, en faisant appel aux ressources de la chirurgie plastique, mais il vaudra mieux intervenir avant la puberté.
- quant au mélanome juvénile de SPITZ, son extirpation au bistouri simple est habituellement pratiquée. Cette pratique ne nous a jamais donné de mécomptes.

VU et PERMIS d'IMPRIMER
Le Recteur de l'Académie de PARIS

J.- SARRAILH

Le Doyen de la Faculté
de Médecine de PARIS

L. BINET

Le Président
de la Thèse

R. DEGOS

BIBLIOGRAPHIE

ALLEN

A reorientation on the histogenesis and clinical significance
of cutaneous nevi and melanomas.
Cancer 2 : 28 (1949).

ALLEN

Juvenile melanomas of children and adults and melanomas of
children
Arch. of Dermat. (Sept. 1960).

ALLEN & SPITZ

Malignant melanoma ; a clinicopathologic analysis of
the criteria for diagnosis and prognosis.
Cancer 6 : 1-45 (1953).

BOCHER & PACK

Malignant melanomas of the feet and hands
Surg. 42 : 523 (1949).

CARTEAUD

Modalités évolutives des naevi
Mourn. des Praticiens 1er Juin 1950, p. 261.

COETMEUR

Formes évolutives des naevi mélaniques
Thèse 1951.

DARGEON, EVERGOLE, DEL DUCCO

Malignant melanoma in an infant
Cancer 3 : 299 (1950).

DUFOURMENTEL & MOULY

Chirurgie plastique
Collection Med. Chir. Flammarion.

DEGOS

Dermatologie
Collection Med. Chir. Flammarion.

DUPERRAT

Considérations à propos des naevi mélaniques
Bull. Ass. Franc. Et. Cancer 1953, p. 463.

DUPERRAT

Suppurations folliculaires torpides sous les naevi mélaniques.
Ann. Derm. Syph. 81 : 251 (1954).

DUPERRAT

Le mélanome juvénile
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 1955, p. 500.

DUPERRAT

Mélanome juvénile
IXème Congrès de l'Assoc. Derm. Syph. de langue française
Lausanne 1956.

DUPERRAT

Précis de Dermatologie
Masson 1959.

DUPERRAT & DUFOURMENTEL

Etude du mélanome juvénile d'après 40 cas personnels
Minerva Dermatologica 34 : 3 - 190 (1959).

DUVERNE & PRUNERIS

Le mélanome juvénile est-il toujours bénin ?
Bull. Derm. Syph. 1956, p. 341.

FÈVRE & HUGUENIN

Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant.
Masson (1954).

COUGEROT

Naevi tardifs post-infectieux
Arch. de la Clinique Derm. Syph. de l'Hop. St-Louis
Sept. 1930, p. 520.

COUGEROT

Conception des naevi ; néoplasies bénignes fixées ou
évoluant.
Arch. de la Clinique Derm. Syph. de l'Hop. St-Louis 1935
p. 206.

DE GRACIANSKY & BOULE

Atlas de Dermatologie - Maloine (1952).

HARMEL, TOURNEUR & DROPSY

Disperition spontanée du naevus contral d'une maladie de
Sutton.

Bull. Derm. Syph. 1959, p. 547.

HIDANO, NOMOTO, MISHIMA

Pigmentation des muqueuses dans le naevus de Ota.

Bull. Derm. Syph. 1957; p. 287.

DE KERMADEC

Les mélanomes de l'enfant.

Thèse 1956.

KHAFFIF

Les tumeurs mélaniques. Aspects biologiques et cliniques

Thèse 1959.

LACROUX

Naevus fusco-coeruleus ophtelmo-maxillaris.

Bull. Soc. Derm. Syph. 66 : 441 (1959).

LECLERCQ

Naevi.

In Encycl. Med. Chir. 12705 AIO (1960).

LELEU

La tache bleue mongolique

Thèse 1943.

LUND & STOBBE

The natural history of the pigmented nevus ; factors of
age and anatomic location

The Amer. Journ. of Path. 25 : 1117 (1949).

P. MASSON

Les naevi pigmentaires , tumeurs nerveuses

Ann. d'Anat. Path. 3 : 417 (1926).

OTA

Naevus fusco ooceruleus ophtelmo-maxillaris

Tokyo Med. J. 63 : 1243 (1939).

PACK

Prepubertal melanoma of skin

Surg. Gyn. and Obstr. 86 : 374 (1948).

PACK, LENSON, GERBER - Regional distributions of moles and melanomas.

Arch. of Surg. 65 : 862 (1952)

PAYENNEVILLE

Les mélanoblastoses neuro-cutanées.
Thèse 1944.

RABUT, ROEDERER, DUPERRAT

Nævomatoses éruptive.
Bull. Soc. Derm. Syph. 8 Mars 1951.

SALLES

Les tumeurs mélaniques du système nerveux central
Thèse 1936.

SHAFFER

Pigmented nevi
Arch. of Derm. 72 : 120 (1955).

SPIITZ

Melanomas of childhood
Amer. J. of Pathol. 24 : 591 (1948).

TAILHEFER & PILLERON

Le traitement des naevocarcinomes
Bull. Ass. Franc. Et. Cancer 1953 p. 466.

A. TOURAINÉ

Les mélanoses neuro-cutanées
Ann. Derm. Syph. 1949 p. 489.

A. TOURAINÉ

Le lentiginose centro-faciale neuro-dysraphique
Presse Méd. 66 : 72 - 1611 (1958).

TOURAINÉ & COUDERT

Lentiginose péri-orificielle et polypose viscérale.
Presse Méd. 22 Juin 1946; n° 29, p. 405.

TRUAX & PAGE

Prepubertal malignant melanoma
Ann. of Surg. 137 (1953).

WEBER, SCHWARZ, HELLERSCHMIED

Spontaneous innoculation of mélanotic sarcomas from mother
to foetus.
Brit. M. J. I : 537 (1930).

Mc WHORTER & WOOLNER

Pigmented nevi, juvenile melanomas and malignant melanomas
in children.
Cancer 7 : 544 (1954).

WORLINGER

A propos du mélanome juvénile de SPITZ.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 1955, p. 531.
